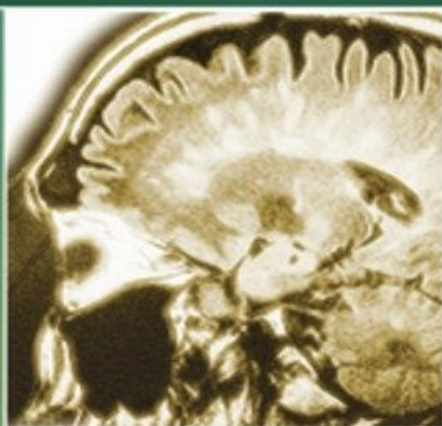


Neuro-ophtalmologie



Sous l'égide de la SFO

Coordination :

Catherine Vignal-Clermont, Dan Miléa

Traduit par :

Catherine Cochard-Marianowski

Maud Lebas-Jacob

Dan Miléa

Christophe Orssaud

Valérie Toutou

Catherine Vignal-Clermont

Préface de l'édition française :

Philippe Denis, Président de la SFO

Thanh Hoang-Xuan, Secrétaire Général de la SFO

SECTION

5

Neuro- ophtalmologie

Section 5
2009–2010





Les ouvrages Basic and Clinical Science Course (Cours de sciences fondamentales et cliniques) sont l'une des composantes de l'organisme Lifelong Education for the Ophthalmologist (LEO), lequel aide ses membres à planifier leur formation médicale continue. Le LEO comprend un ensemble important de produits de formation clinique parmi lesquels les membres peuvent choisir afin de construire des programmes d'apprentissage auto-dirigés et personnalisés dans le but de mettre à jour leurs connaissances cliniques. Les membres actifs ou les membres associés qui utilisent les produits du LEO peuvent accumuler des unités de valeur en formation médicale continue et ainsi concourir au Prix LEO. Contactez la Clinical Education Division de l'American Academy of Ophthalmology pour obtenir davantage d'informations sur le LEO.

L'American Academy of Ophthalmology (AAO) est accréditée par l'Accreditation Council for Continuing Medical Education afin de procurer une formation médicale continue aux médecins.

L'AAO spécifie que cette activité pédagogique peut rapporter au maximum 15 *AMA PRA Category 1 Credits*[™] (unités de valeur de catégorie 1 de l'American Medical Association/Physician's Recognition Award). Les praticiens ne peuvent faire valoir leurs unités de valeur qu'en fonction de l'importance de leur participation à l'activité.

Pour vous informer sur l'American Academy of Ophthalmology, savoir comment devenir membre ou acquérir des ouvrages de la collection Basic and Clinical Science Course :

American Academy of Ophthalmology
655 Beach Street, San Francisco, CA 94109, USA
Téléphone 1 (415) 561-8500
Fax 1 (415) 561-8533
Ou consultez le site www.aao.org

Neuro-ophtalmologie

Section 5

2009–2010

(Dernière révision majeure 2009–2010)

Traduit sous l'égide de la SFO

Coordinateurs de la traduction :

Dr Catherine Vignal-Clermont, Pr Dan Miléa

Traducteurs :

Dr Catherine Cochard-Marianowski, Hôpital Morvan, Brest

Dr Maud Lebas-Jacob, Rouen

Pr Dan Miléa, CHU d'Angers, Angers

Dr Christophe Orssaud, Hôpital Laennec, Paris

Dr Valérie Touitou, Hôpital Pitié-Salpêtrière, Paris

Dr Catherine Vignal-Clermont, Fondation Rothschild, Paris



Ce livre est une traduction d'un ouvrage de l'American Academy of Ophthalmology, intitulé Section 5 : *Neuro-Ophthalmology*, publié en 2010. Cette traduction reflète la pratique aux États-unis d'Amérique à la date de sa publication originale par l'Academy. L'American Academy of Ophthalmology n'a pas traduit cet ouvrage en français et ne pourra être tenue responsable de toute erreur, omission ou de tout autre défaut dans cette traduction.

This publication is a translation of a publication of the American Academy of Ophthalmology entitled Section 5 : *Neuro-Ophthalmology*, published in 2010. This translation reflects current practice in the United States of America as of the date of its original publication by the Academy. The American Academy of Ophthalmology did not translate this publication into the language used in this publication and disclaims any responsibility for any errors, omissions or other possible fault in the translation.

L'AAO ne fournit ce contenu de formation que dans un but pédagogique. Il ne vise pas à représenter l'unique ou la meilleure méthode ou procédure adaptée à tous les cas, ni à remplacer le jugement personnel du praticien ou à fournir des conseils spécifiques pour la prise en charge des patients. Citer l'ensemble des indications, contre-indications et effets indésirables ainsi que les autres agents possibles pour chaque médicament ou chaque traitement dépasse les limites de ce livre. Avant leur utilisation, toutes les informations et recommandations doivent être vérifiées, en tenant compte des notices des fabricants ou en consultant d'autres sources ; elles doivent également être considérées en lien avec l'état du patient et ses antécédents. Dans cet ouvrage, les références à certains médicaments, instruments ou à tout autre produit sont faites à des fins d'illustration, et ne constituent en aucun cas des recommandations de ces produits. Certains passages peuvent comporter des précisions sur les applications qui ne sont pas considérées comme des standards, ou qui reflètent des indications non reprises dans les notices approuvées par la Food and Drug Administration (FDA), ou encore qui ne sont approuvées que pour usage restreint à la recherche. **La FDA spécifie qu'il est de la responsabilité de chaque médecin de déterminer le statut FDA de chaque médicament ou de chaque instrument qu'il souhaite utiliser, et qu'il doit en faire usage auprès du patient approprié, lequel doit avoir reçu les informations nécessaires et avoir fourni son consentement, conformément à la loi en vigueur.** L'AAO ne pourra être tenue responsable de tout incident ou accident, tant aux personnes qu'aux biens, qui pourrait résulter soit de la négligence, soit de l'utilisation de tous produits, méthodes, recommandations ou de tout autre information figurant dans ce livre.

The Academy provides this material for educational purposes only. It is not intended to represent the only or best method or procedure in every case, nor to replace a physician's own judgment or give specific advice for case management. Including all indications, contraindications, side effects, and alternative agents for each drug or treatment is beyond the scope of this material. All information and recommendations should be verified, prior to use, with current information included in the manufacturers' package inserts or other independent sources, and considered in light of the patient's condition and history. Reference to certain drugs, instruments, and other products in this publication is made for illustrative purposes only and is not intended to constitute an endorsement of such. Some materials may include information on applications that are not considered community standard, that reflect indications not included in approved FDA labeling, or that are approved for use only in restricted research settings. **The FDA has stated that it is the responsibility of the physician to determine the FDA status of each drug or device he or she wishes to use, and to use them with appropriate informed patient consent in compliance with applicable law.** The Academy specifically disclaims any and all liability for injury or other damages of any kind, from negligence or otherwise, for any and all claims that may arise from the use of any recommendations or other information contained herein.

WARNING : Unauthorized copying of this publication is a violation of French and international copyright law.

AVERTISSEMENT : Le photocopillage est une violation des droits d'auteur et des droits de copyright selon les lois françaises et internationales.

Copyright © 2010, American Academy of Ophthalmology. All rights reserved.

© 2012 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés pour la traduction française
62, rue Camille-Desmoulins, 92442 Issy-les-Moulineaux cedex
www.elsevier-masson.fr

Photocomposition : SPI Publisher Services, Pondichéry, Inde

Imprimé en Espagne par Grafos

Dépôt légal : novembre 2011

ISBN : 978-2-294-71370-5

Basic and Clinical Science Course

(Cours des sciences fondamentales et cliniques)

Gregory L. Skuta, MD, Oklahoma City, *Senior Secretary for Clinical Education*

Louis B. Cantor, MD, Indianapolis, Indiana, *Secretary for Ophthalmic Knowledge*

Jayne S. Weiss, MD, Detroit, Michigan, *BCSC Course Chair*

Section 5

Enseignants en charge de cette édition

Lanning B. Kline, MD, *Chair*, Birmingham, Alabama

M. Tariq Bhatti, MD, Durham, Caroline du Nord

Sophia Mihe Chung, MD, St. Louis, Missouri

Eric Eggenberger, DO, East Lansing, Michigan

Rod Foroozan, MD, Houston, Texas

Karl C. Golnik, MD, Terrace Park, Ohio

Aki Kawasaki, MD, Consultant, Lausanne, Suisse

Harold E. Shaw, MD, Greenville, Caroline du Sud, *Practicing Ophthalmologists Advisory Committee for Education*

Les auteurs déclarent les conflits d'intérêts suivants :

Dr Bhatti : BayerHealth Care, consultant, bénéficiaire d'honoraires de conférencier; EMD Serono, consultant, bénéficiaire d'honoraires de conférencier; Pfizer, bénéficiaire d'honoraires de conférencier

Dr Eggenberger : Allergan, bénéficiaire de subvention et d'honoraires de conférencier; Berlex, consultant, bénéficiaire d'honoraires de conférencier; Biogen, consultant, bénéficiaire de subvention et d'honoraires de conférencier; EMD Serono, consultant, bénéficiaire de subvention; Teva Pharmaceutical, consultant, bénéficiaire de subvention et d'honoraires de conférencier

Dr Golnik : Allergan, consultant

Les autres auteurs déclarent qu'ils n'ont pas d'intérêts financiers significatifs ni aucune relation avec les fabricants de tout produit commercial dont il est fait mention dans les chapitres auxquels ils ont participé ou, de manière générale, avec des fabricants de tout produit commercial.

Enseignants en charge des éditions précédentes

Anthony C. Arnold, MD

Joseph F. Rizzo, III, MD

De plus, l'AAO remercie vivement les nombreux enseignants et membres du comité consultatif pour leurs contributions passées ; ils ont joué un rôle important dans le développement des éditions précédentes du Basic and Clinical Science Course.

Équipe de l'American Academy of Ophthalmology

Richard A. Zorab, *Vice President, Ophthalmic Knowledge*

Hal Straus, *Director, Publications Department*

Carol L. Dondrea, *Publications Manager*

Christine Arturo, *Acquisitions Manager*

D. Jean Ray, *Production Manager*

Stephanie Tanaka, *Medical Editor*

Steven Huebner, *Administrative Coordinator*



655 Beach Street

Box 7424

San Francisco, CA 94120-7424

États-Unis d'Amérique

Préface de l'édition française

Dans la préface du premier ouvrage de la collection traduit en français et consacré au glaucome, il était écrit que lorsque « Elsevier Masson a proposé au Conseil d'Administration de la Société Française d'Ophtalmologie (SFO) de se charger de la traduction des “Basic and Clinical Science Course (BCSC)” élaborés par l'American Academy of Ophthalmology (AAO), ce projet a été accepté avec enthousiasme ». À cet enthousiasme, a répondu celui des membres de la SFO, qui ont massivement manifesté leur profonde satisfaction de recevoir cet outil particulièrement adapté aux besoins de la mise à jour nécessaire, obligatoire et permanente des connaissances.

Dans cette mesure, malgré la charge financière très importante que représente cette sorte de deuxième Rapport, et malgré la charge de travail que cela représente aussi pour ceux qui, bénévolement, c'est-à-dire sans aucun dédommagement d'aucune sorte, ont accepté de traduire, mais aussi d'adapter aux habitudes européennes, sinon parfois tout simplement de rendre compréhensible tel ou tel chapitre d'anatomophysiologie, le Conseil d'Administration de la SFO a unanimement pris la décision de poursuivre la traduction des titres les plus importants proposés par cette série.

Le thème de la neuro-ophtalmologie est assez souvent relativement mal appréhendé par les ophtalmologistes, plus habitués à prendre en charge les pathologies du globe oculaire. Ils sont alors volontiers enclins à diriger immédiatement les cas de neuro-ophtalmologie vers le service de neurologie le plus proche, oubliant éventuellement au passage que, dans neuro-ophtalmologie, il y a ophtalmologie, que c'est un domaine important, et aussi une source d'angoisse pour le patient. Certes, l'imagerie cérébrale a bouleversé la démarche diagnostique et thérapeutique, et c'est maintenant un épisode incontournable. Mais, dans ce domaine, plus que dans aucun autre peut-être, la sémiologie et les réflexes cliniques restent essentiels dans la prise des décisions, volontiers urgentes et qu'il ne faut pas manquer. Vous trouverez tout cela dans l'ouvrage que nous sommes fiers de vous proposer.

Catherine Cochard-Malinowski, Maud Jacob-Lebas, Philippe Orssaud, Valérie Toutou, sous l'égide scrupuleusement attentive de Catherine Vignal-Clermont et de Dan Miléa, ont assuré la traduction et l'adaptation de cet ouvrage BCSC. La SFO leur est infiniment reconnaissante d'avoir bénévolement mis leur compétence au service de tous les membres de notre association et d'avoir délibérément accepté de sacrifier une partie de leurs vacances d'été. À ces remerciements, nous associons Madame Gregg Colin, notre interlocutrice attentive et compréhensive d'Elsevier Masson.

Philippe Denis
Président

Thanh Hoang-Xuan
Secrétaire Général

Introduction générale

Le Basic and Clinical Science Course (BCSC) est conçu pour répondre aux besoins des internes et des praticiens grâce à un programme d'études en ophtalmologie à la fois exhaustif et concis. Depuis sa présentation sommaire originelle, qui reposait pour beaucoup sur des sources extérieures, le BCSC s'est transformé en un texte indépendant plus pratique et davantage facile à utiliser sur le plan pédagogique. L'American Academy of Ophthalmology (AAO) met à jour et révisé annuellement le cours, avec l'objectif d'intégrer la science fondamentale et la pratique clinique en matière d'ophtalmologie, ainsi que d'informer les ophtalmologistes sur les nouveaux développements concernant les différentes sous-spécialités.

Le BCSC repose sur les efforts et l'expertise de plus de 80 ophtalmologistes, organisés en 13 sections d'enseignement, qui travaillent en coordination avec l'équipe éditoriale de l'AAO. En outre, le cours bénéficie toujours des nombreuses contributions antérieures des enseignants ayant élaboré les éditions précédentes. Les membres du Practising Ophthalmologists Advisory Committee for Education de l'AAO participent à l'ensemble des sections d'enseignement, et ils révisent également chaque volume avant et après toutes les modifications majeures.

Organisation du cours

Le Basic and Clinical Science Course comprend 13 volumes, intégrant les connaissances fondamentales en ophtalmologie, les sous-spécialités et des thèmes spécifiques :

- 1 Update on General Medicine (*Actualités en médecine générale*)
- 2 Fundamentals and Principles of Ophthalmology (*Fondamentaux et principes d'ophtalmologie*)
- 3 Clinical Optics (*Optique clinique*)
- 4 Ophthalmic Pathology and Intraocular Tumors (*Anatomopathologies ophtalmologiques et tumeurs intraoculaires*)
- 5 Neuro-ophthalmology (*Neuro-ophtalmologie*)
- 6 Pediatric Ophthalmology and Strabismus (*Ophtalmologie pédiatrique et strabisme*)
- 7 Orbit, Eyelids and Lacrimal System (*Orbite, paupières et système lacrymal*)
- 8 External Disease and Cornea (*Maladies de la surface oculaire et cornée*)
- 9 Intraocular Inflammation et Uveitis (*Inflammation intraoculaire et uvéites*)
- 10 Glaucoma (*Glaucome*)
- 11 Lens and Cataract (*Cristallin et cataracte*)
- 12 Retina and Vitreous (*Rétine et vitré*)
- 13 Refractive Surgery (*Chirurgie réfractive*)

En outre, un index exhaustif permet au lecteur de retrouver facilement un sujet traité au sein de l'ensemble de la collection.

Références

Les lecteurs désireux d'explorer davantage des thèmes spécifiques peuvent consulter les références citées dans chaque chapitre et la liste de références fondamentales en fin d'ouvrage. Il s'agit d'une sélection plutôt que de références exhaustives ; les enseignants du BCSC les ont choisies pour leur importance, leur actualité et leur facilité d'accès pour les internes et les praticiens.

Les matériels pédagogiques en lien avec l'AAO sont également énumérés dans les sections appropriées. Ils comprennent des livres, des matériels en ligne et audiovisuels, des programmes d'auto-évaluation, des modules cliniques et des programmes interactifs.

Les questions étudiées et les unités de valeur en formation médicale continue

Chaque volume du BCSC est conçu en tant qu'activité d'étude autonome pour les internes et les praticiens ophtalmologistes. Les objectifs d'apprentissage de ce volume sont donnés à la page 1. Le texte, les illustrations et les références fournissent les informations nécessaires pour parvenir à ces objectifs; les questions étudiées permettent aux lecteurs de tester leur compréhension du contenu et leur maîtrise des objectifs.

Conclusion

Le Basic and Clinical Science Course s'est considérablement développé au fil des années, avec l'ajout de beaucoup de nouveaux textes et de nombreuses illustrations. Les éditions récentes ont cherché à mettre l'accent sur les possibilités d'application clinique, tout en maintenant de solides éléments en science fondamentale. Comme tout programme pédagogique, le BCSC reflète l'expérience de ses auteurs. Les changements d'enseignants et les progrès de la médecine font que de nouveaux points de vue émergent toujours sur des thèmes et des techniques faisant l'objet de controverses. Il n'est pas possible d'inclure l'ensemble des approches alternatives dans cette collection; comme c'est le cas pour tout processus d'apprentissage, la personne en formation doit rechercher d'autres sources, notamment les avis soigneusement mesurés fournis dans les recommandations de bonnes pratiques de l'AAO.

Les personnels enseignants et les membres du BCSC s'efforcent constamment d'améliorer l'utilité de l'ouvrage sur le plan pédagogique; vous-même, lecteur, pouvez contribuer à ce processus continu. Si vous avez une quelconque suggestion ou question à propos de la collection, n'hésitez pas à contacter les enseignants ou les éditeurs.

Les auteurs, les éditeurs et les réviseurs espèrent que votre étude du BCSC vous sera d'utilité durable, et que chaque Section vous servira de ressource pratique au service de la qualité des soins au patient.

<p>Pour cette édition française, les notes de traducteur sont signalées en bleu dans le texte avec *NdT dans la marge.</p>
--

Objectifs

Après avoir lu la Section 5 du BCSC, *Neuro-ophtalmologie*, le lecteur devrait être capable :

- de formuler un diagnostic différentiel adapté à partir des symptômes relatés par le patient, pour les situations les plus fréquentes rencontrées en neuro-ophtalmologie ;
 - de choisir les examens complémentaires biologiques et d'imagerie les plus appropriés, guidé par la symptomatologie clinique, pour arriver au diagnostic et prendre en charge le traitement, et ce en optimisant le rapport bénéfice attendu/coût de l'examen ;
 - de connaître les structures anatomiques importantes en neuro-ophtalmologie (boîte crânienne, orbite, cerveau, vascularisation, nerfs crâniens), de façon à pouvoir localiser les lésions ;
 - d'évaluer les troubles de la motricité oculaire ;
 - de décrire le lien entre les pathologies pupillaires, palpébrales et les désordres oculomoteurs ;
 - de connaître la physiopathologie et la prise en charge d'une diplopie et des troubles oculomoteurs d'origine centrale ;
 - d'identifier le retentissement éventuel d'une maladie de système sur les fonctions visuelle et oculomotrice ;
 - d'analyser le retentissement possible d'un trouble visuel sur le plan général.
-

Introduction

La collection « Basic and Clinical Science Course » est en perpétuelle évolution depuis sa création. Initialement, ces ouvrages donnaient un bref aperçu d'un sujet, avec quelques propositions de lecture et des références pour chaque sujet. Ces dernières années, l'adjonction de revues détaillées dans chaque sous-spécialité de l'ophtalmologie les a transformés en de véritables ouvrages de référence.

La Section 5, *Neuro-ophtalmologie*, a suivi cette même évolution. La dernière révision, datant de 2001, a apporté un changement radical concernant son format. Pour améliorer sa pertinence clinique, l'ouvrage s'est réorienté vers une approche guidée par les symptômes, en mettant l'accent sur la manière d'aborder un patient présentant des symptômes d'ordre neuro-ophtalmologique. L'accent est mis ici sur l'examen clinique – du plus basique au plus sophistiqué – et sur l'utilisation appropriée des examens complémentaires, pour évaluer le système visuel dans sa globalité. Dans cette édition, nous avons eu à cœur de simplifier certaines approches diagnostiques, d'améliorer les illustrations, et de mettre à jour les références.

Cet ouvrage n'est en rien exhaustif; par conséquent, nous avons intégré une liste des ouvrages de synthèse les plus utiles, ainsi que des références permettant d'accéder aux informations à la source. Notre objectif était de rendre ce livre plus facile à lire et pertinent cliniquement, et nous espérons qu'il permettra au lecteur d'aborder le patient atteint de troubles neuro-ophtalmologiques avec davantage d'assurance.

Plusieurs chapitres de cet ouvrage vont vous aiguiller vers le site internet NOVEL (Neuro-Ophthalmology Virtual Education Library; Bibliothèque d'éducation virtuelle en neuro-ophtalmologie), mis à disposition par la NANOS (Neuro-Ophthalmology Society of North America, Société nord-américaine de neuro-ophtalmologie). Il s'agit d'une collection d'images, de vidéos, de cours magistraux et d'autres documents numériques accessible librement sur internet, et protégée par des droits d'auteurs. Une fois connecté à ce site, vous pouvez naviguer au travers des pages qui vous intéressent. Pour plus d'information, rendez-vous sur le site : [http : //library.utah.edu/NOVEL/](http://library.utah.edu/NOVEL/).

CHAPITRE 1

Anatomie neuro-ophtalmologique

La médecine en général et les spécialités chirurgicales en particulier sont des exercices d'anatomie appliquée. Bien qu'une bonne compréhension de la physiologie et également, de plus en plus, de la génétique moléculaire soit importante pour comprendre les maladies et leurs traitements potentiels, l'anatomie n'en demeure pas moins la pierre angulaire. En neuro-ophtalmologie, les points importants d'anatomie portent sur l'anatomie du globe (segment antérieur et segment postérieur), de l'orbite et de ses annexes, ainsi que sur l'anatomie des voies visuelles afférentes et efférentes avec leurs projections intracrâniennes. L'anatomie du globe et des annexes est davantage détaillée dans la Section 2 du BCSC : *Fundamentals and Principles of Ophthalmology* (*Principes et fondements de l'ophtalmologie*), dans la Section 7 : *Orbit, Eyelids, and Lacrimal System* (*Orbite, paupières et système lacrymal*), et dans la Section 8 : *External Disease and Cornea* (*Pathologie de la surface oculaire et de la cornée*). Ce chapitre n'a pas pour objectif de se substituer aux manuels détaillés d'anatomie, mais plutôt de faire comprendre les liens qui existent entre les différentes structures sous-tendant la fonction visuelle. Par conséquent, nous mettrons l'accent dans un premier temps sur les trajets des voies visuelles afférentes et efférentes au sein du système nerveux central. Puis, nous aborderons succinctement l'anatomie de la sensibilité et de la motricité de la face, ainsi que celle du système nerveux autonome dans ses interactions avec l'œil et la fonction visuelle.

Os

Base du crâne

Comprendre l'anatomie des voies visuelles nécessite de connaître l'anatomie du crâne. En particulier, la base du crâne a des relations très intimes avec les structures sous-tendant la vision (fig. 1-1). La *selle turque*, située en arrière et en dedans des deux orbites, est une loge creusée au sein même de l'*os sphénoïde* au niveau de la base du crâne. L'orbite (dont l'anatomie sera détaillée dans le paragraphe suivant) est reliée en arrière à la région parasellaire et constitue la partie antérieure du crâne; l'orbite est composée de 7 os (fig. 1-2) :

- maxillaire;
- zygomatique;
- frontal;
- lacrymal;
- sphénoïde;
- palatin;
- ethmoïde.

6 • Neuro-ophtalmologie

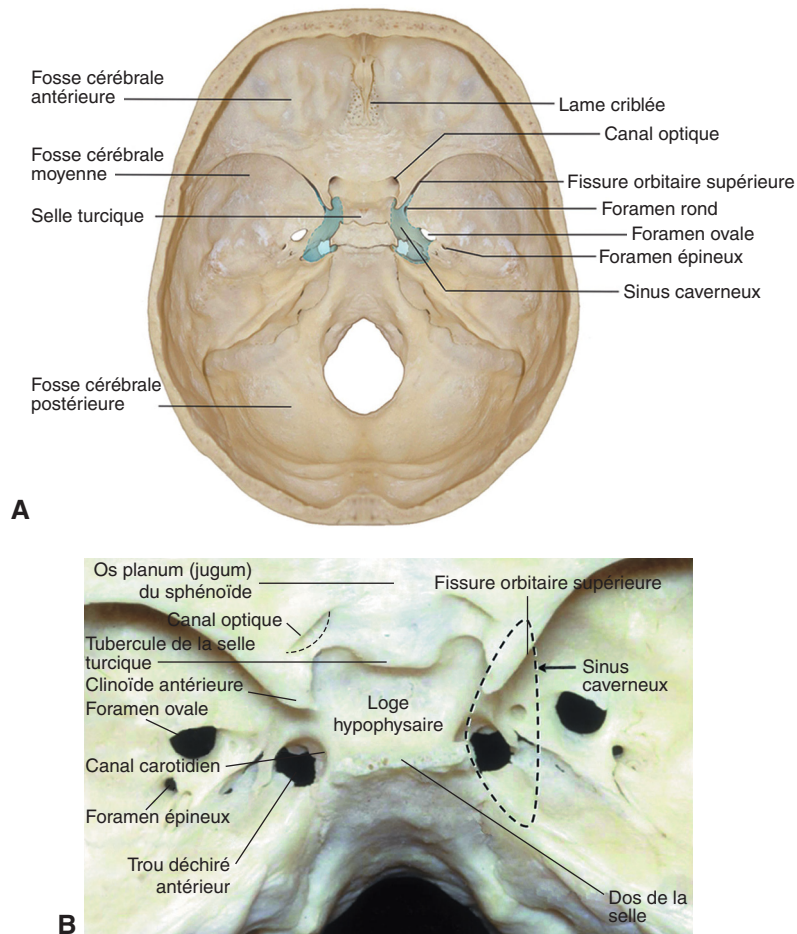


Figure 1-1 Anatomie osseuse de la base du crâne. **A.** Vue générale de la base du crâne. Les sinus caverneux sont situés de part et d'autre de la selle turcique. Plusieurs orifices sont importants à connaître au sein de la base du crâne : la lame criblée, qui laisse passer les rameaux du nerf olfactif ; le canal optique, qui contient le nerf optique ; le foramen ovale, qui laisse passer le nerf mandibulaire, ou V_3 , branche du trijumeau ou V ; le foramen rond qui laisse passer le nerf maxillaire, ou V_2 , branche du trijumeau ; la fissure orbitaire supérieure, qui contient les nerfs III (oculomoteur), IV (trôchléaire), VI (abducens) et V_1 (nerf ophtalmique) ; et le foramen épineux, qui laisse passer l'artère méningée moyenne, branche de l'artère carotide externe. **B.** Vue osseuse de la région parasellaire montrant les rapports entre la loge hypophysaire et le sinus caverneux, et montrant également les principaux orifices de la base du crâne. Le trou déchiré antérieur, ou foramen lacerum, est comblé par du cartilage et laisse passer l'artère du canal ptérygoidien, le nerf du canal ptérygoidien, et les veines de drainage. L'artère carotide pénètre la base du crâne au travers du canal carotidien. (Remerciements au Dr Albert L. Rhoton.)

La petite aile du sphénoïde est traversée par le *canal optique*, par lequel le nerf optique quitte l'orbite. La *fissure orbitaire supérieure*, qui permet le passage des nerfs oculomoteurs (III, IV et VI), d'une branche du trijumeau (V_1), des fibres sympathiques et de la veine orbitaire supérieure (fig. 1-3), est un espace ménagé entre la grande aile et la petite aile du sphénoïde. La région para-

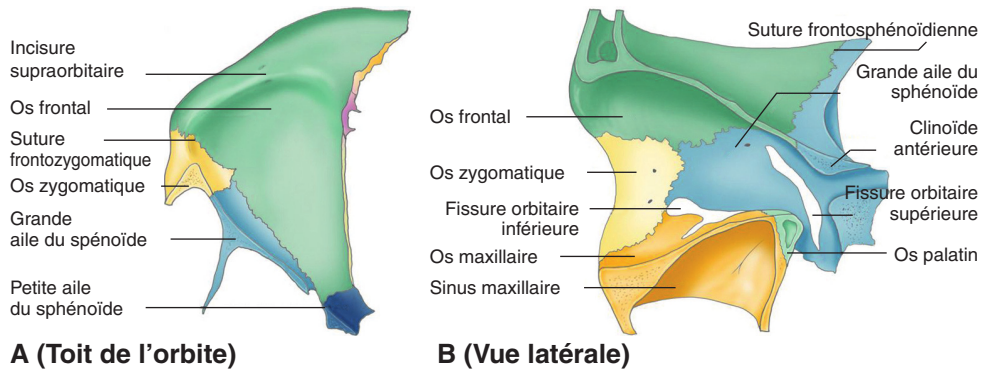


Figure 1-2 Anatomie osseuse de l'orbite droite. **A.** Le toit de l'orbite est composé de l'os frontal et de la petite aile du sphénoïde. En dehors, le toit antérieur de l'orbite s'articule avec l'os zygomatique par la suture frontozygomatique. Le sinus frontal siège au sein même du toit de l'orbite. L'incisure supraorbitaire, située au tiers interne du rebord orbitaire supérieur, laisse passer le nerf supraorbitaire, branche terminale du nerf frontal issu du V_1 (nerf ophtalmique). Plus en arrière, le toit de l'orbite s'épaissit pour donner la clinoïde antérieure, qui est située juste en dehors de l'orifice interne du canal optique. Le toit de l'orbite est constitué en grande majorité d'os frontal. Plus en dedans, l'os frontal forme le toit du sinus ethmoïdal, et s'étend jusqu'à la lame criblée. **B.** La paroi latérale de l'orbite est formée par l'os zygomatique et la grande aile du sphénoïde. La jonction entre le toit de l'orbite et la paroi latérale est représentée par la suture frontosphénoïdienne. Plus en arrière, la paroi est délimitée par les fissures orbitaires supérieure et inférieure. L'aile du sphénoïde forme la partie postérieure de la paroi latérale et sépare l'orbite de la fosse cérébrale moyenne. En médial, la paroi orbitaire latérale se termine au niveau des fissures orbitaires inférieure et supérieure. Deux petites ouvertures au sein de l'os zygomatique dans la paroi latérale de l'orbite permettent le passage des nerfs zygomaticotemporal et zygomatofacial (branches du nerf zygomatique), qui innervent la portion latérale de l'orbite et le processus zygomatique.

sellaire est délimitée latéralement par l'os *pétreux* et l'os *temporal*, et en inférieur par le *clivus*, lequel s'étend jusqu'au *foramen magnum* par lequel la moelle épinière sort de la cavité intracrânienne. La portion postérieure de la base du crâne est constituée par l'os *occipital*.

La base du crâne s'articule avec les os de la face par l'intermédiaire de trois piliers : le *maxillaire* et le *zygomatique* en avant, et les *processus ptérygoïdes* de l'os sphénoïde en arrière. En supérieur, la voûte du crâne est constituée par les os *pariétaux*, dont l'union forme la *suture sagittale*, par l'os *frontal* qui s'unit aux os pariétaux en avant au niveau de la *suture coronale*, et par l'os occipital, uni aux os pariétaux en arrière par la *suture lambdoïde*.

Orbite

Autour de l'orbite, se trouvent plusieurs structures importantes. Les *sinus paranasaux*, au nombre de quatre, sont à proximité immédiate de l'orbite : le *sinus maxillaire* est situé juste en dessous du plancher de l'orbite, les *sinus ethmoïdal* et *sphénoïdal* juste en dedans de la paroi interne (fig. 1-4). Le *sinus frontal*, lui, a une situation anatomique variable par rapport à la portion antérieure du toit de l'orbite. Les autres structures importantes entourant l'orbite sont la *fosse cérébrale antérieure*, siégeant juste au-dessus de l'orbite, et contenant le lobe frontal ; et la *fosse temporale* située latéralement à l'orbite, et qui contient le muscle temporal. Le toit du *complexe ethmoïdal*, délimité par la *suture ethmoïdofrontale* (partie supérieure de l'os *ethmoïdal*, ou *lame papyracée*), représente la limite inférieure de la fosse cérébrale antérieure. Il est important de noter qu'une intervention

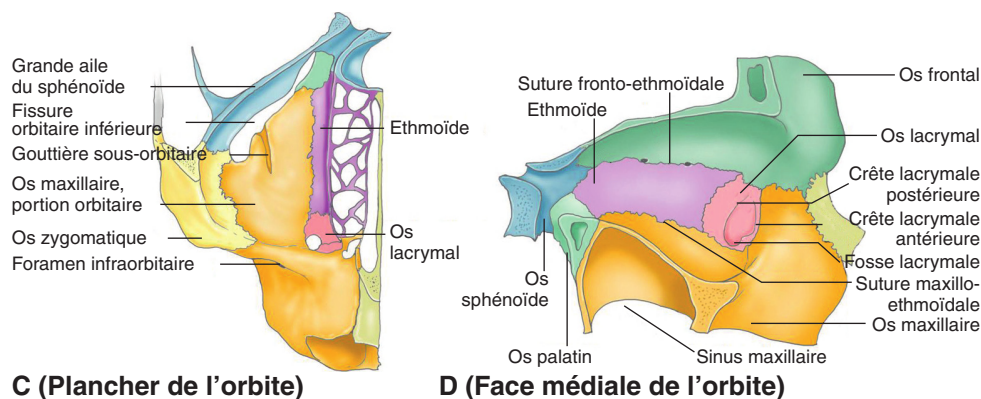


Figure 1-2 (Suite) C. Le plancher de l'orbite est de forme triangulaire, et est légèrement incliné vers le haut dans sa portion la plus postérieure et médiale, en direction de la fissure orbitaire inférieure et de la paroi interne de l'orbite respectivement. Le plancher de l'orbite est constitué principalement de l'os maxillaire dans sa face orbitaire, et également du processus maxillaire de l'os zygomatique, et enfin d'une petite zone en arrière constituée d'os palatin. Le nerf infraorbitaire, branche du V₂, pénètre dans l'orbite par la fissure infraorbitaire, puis chemine dans la gouttière sous-orbitaire. Une fois dans sa gouttière, le nerf chemine de dedans en dehors au sein du canal, pour ressortir au niveau de la face en empruntant le foramen infraorbitaire. Le canal lacrymonasal siège dans la partie moyenne antérieure du plancher de l'orbite, en dedans de l'origine du muscle oblique inférieur. Le canal chemine ensuite au sein d'un canal osseux délimité par l'os maxillaire et l'os ethmoïde, en avant du cornet moyen et des cellules ethmoïdales, jusqu'à amener les larmes sous le cornet inférieur, 30 à 35 mm en arrière des narines. **D.** La paroi médiale est constituée à partir de 4 os : le maxillaire (processus frontal), l'os lacrymal, l'os sphénoïde et l'ethmoïde. La composante la plus vaste est la lame papyracée de l'ethmoïde. La portion supérieure de cette paroi comporte les foramens antérieur et postérieur situés au niveau de la suture fronto-ethmoïdale, qui laisse le passage aux artères ethmoïde antérieure et postérieure respectivement. Cette zone de transition importante entre l'os ethmoïdal et l'os frontal constitue également le toit des cellules ethmoïdales, et la limite de la fosse cérébrale antérieure (lobe frontal de l'encéphale). La partie inférieure de la paroi médiale est délimitée par la suture maxillo-ethmoïdale. L'avant de cette paroi médiale comporte le processus frontal de l'os maxillaire et la fosse du sac lacrymal, qui est à cheval entre les os maxillaire et lacrymal. L'os lacrymal est séparé en deux parties par la crête lacrymale postérieure. La partie antérieure de la fosse du sac lacrymal est formée par la crête lacrymale antérieure de l'os maxillaire. La partie la plus postérieure de la paroi médiale de l'orbite, qui comprend l'os sphénoïde, se poursuit vers le canal optique. (Illustrations de Dave Peace.)

chirurgicale (par exemple une chirurgie des sinus par voie endoscopique) qui dépasserait cette limite anatomique provoquerait une effraction au sein de la fosse cérébrale antérieure, et donc vraisemblablement une fuite de liquide céphalorachidien (LCR).

Le sinus sphénoïdal constitue la paroi interne du canal optique (fig. 1-5). La chirurgie du sinus sphénoïdal comporte un risque potentiel de lésion du nerf optique; et inversement, le sinus sphénoïdal est une voie d'abord chirurgicale pour une décompression du chiasma. Chez environ 4 % des patients, l'ossification est incomplète à ce niveau, de sorte que seule une paroi muqueuse sépare ce sinus du nerf optique. La *région ptérygomaxillaire*, qui contient le ganglion sphéno-palatin et l'artère maxillaire interne, est située juste en dessous de l'apex orbitaire. Cette région communique en arrière avec la *fosse cérébrale moyenne* par l'intermédiaire du *foramen rond* et du *canal vidien*, en

avant avec la joue et la paupière inférieure par l'intermédiaire du *canal infraorbitaire*, et au-dessus avec l'orbite, par l'intermédiaire de la *fissure orbitaire inférieure*.

L'orbite mesure environ 45 mm de largeur et 35 mm de hauteur au maximum. Le volume de la cavité orbitaire est d'environ 30 cm³. La paroi médiale est à environ 40 mm de la berge du canal optique. Les deux parois médiales sont à peu près parallèles, tandis que les parois latérales forment un angle de presque 90° entre elles. Le rebord orbitaire est constitué de l'os frontal en supérieur, qui s'articule avec l'os zygomatique au niveau de la *suture frontozygomatique* latéralement. Le rebord orbitaire inférieur est constitué de l'os zygomatique en inférolatéral et de l'os maxillaire en inféro-nasal (la jonction entre les deux est la *suture zygomaticomaxillaire*). En dedans, le rebord orbitaire est composé de l'os maxillaire et des *os lacrymaux*, qui s'unissent à l'os frontal en supérieur. Trois autres os viennent compléter la composition de l'orbite : l'os *ethmoïdal* en dedans, l'os *palatin* dans la portion inférieure et postérieure de l'orbite, et l'os *sphénoïde* en supérolatéral de l'apex orbitaire (voir fig. 1-2).

Fissures et canaux

L'orbite communique avec les espaces avoisinants par le biais de plusieurs fissures et canaux osseux. En postérieur, l'orbite est directement reliée au *sinus caverneux* par la fissure orbitaire supérieure, qui permet le passage des nerfs oculomoteurs (III, IV et VI), d'une branche du trijumeau (V₁), et de la veine ophtalmique supérieure, qui assure le drainage veineux de l'orbite (voir fig. 1-3). La paroi interne de l'orbite est en continuité avec la partie latérale de l'os sphénoïde, limite médiale du sinus caverneux. C'est pourquoi, lors de traumatismes orbitaires, les objets tranchants pénétrant dans la partie médiale de l'orbite glissent le long de la paroi interne jusqu'à la fissure orbitaire supérieure et peuvent ensuite lacérer la carotide interne dans le sinus caverneux.

L'orbite est en relation en haut et en arrière avec la fosse cérébrale antérieure par l'intermédiaire du canal optique (voir fig. 1-3B), qui laisse le passage au nerf optique, à l'artère ophtalmique et aux fibres sympathiques. En dessous de l'apex, se trouve la fissure orbitaire inférieure, qui met en relation l'orbite avec la *région ptérygopalatine*, et par conséquent les régions temporale et inféro-temporale. Cette fissure, formée à partir de la grande aile du sphénoïde, du maxillaire, des os zygomatique et palatin, est traversée par le nerf maxillaire (V₂), les vaisseaux infraorbitaires, la veine ophtalmique inférieure, les branches issues du ganglion ptérygopalatin, fibres parasympathiques qui innervent la glande lacrymale, et enfin des collatérales des artères méningées, qui contribuent à mettre en relation les circulations carotidiennes externe et interne.

En avant, l'orbite est en relation avec le *méat nasal inférieur* (au-dessus du cornet inférieur) par l'intermédiaire du *canal lacrymonasal*, qui conduit les larmes vers le nez. De plus, il existe de nombreux canaux osseux dont la situation anatomique est variable, permettant aux vaisseaux sanguins de circuler entre l'orbite et les structures avoisinantes. Parmi les canaux les plus constamment retrouvés, les *foramens ethmoïdaux antérieur et postérieur* véhiculent des vaisseaux d'anastomose entre la circulation carotidienne interne (artère ophtalmique) et carotidienne externe (branches terminales des artères ethmoïdales) au niveau du toit du complexe ethmoïdal. Également, les foramens supraorbitaire et zygomatocotemporal véhiculent des vaisseaux circulant entre l'orbite d'une part, et le front et la tempe d'autre part.

Dutton JJ. *Atlas of Clinical and Surgical Orbital Anatomy*. Philadelphia : Saunders ; 1994.

Rhoton AL, Natori Y. *The Orbit and Sellar Region : Microsurgical Anatomy and Operative Approaches*. New York : Thieme ; 1996.

Zide BM, Jelsk GW. *Surgical Anatomy of the Orbit*. New York : Raven ; 1985.

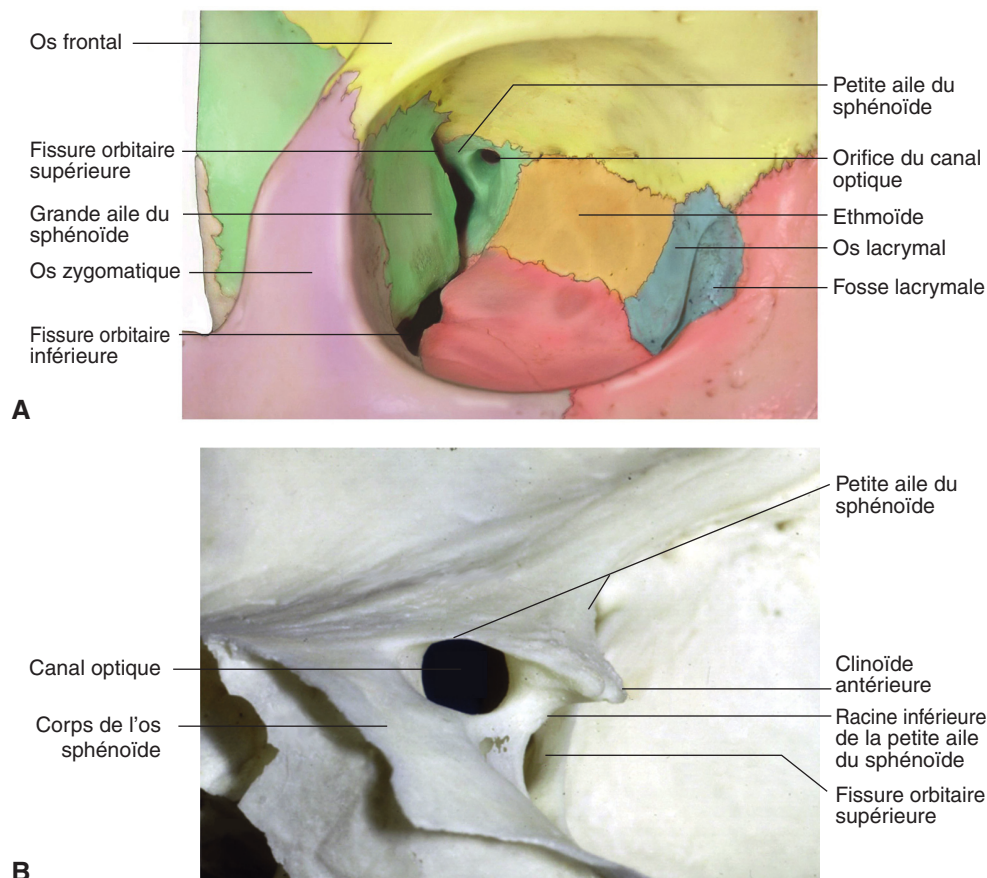


Figure 1-3 A. Anatomie osseuse de l'apex orbitaire droit. Le canal optique laisse le passage au nerf optique, à l'artère ophtalmique, et aux branches sympathiques à destinée oculaire. La fissure orbitaire supérieure, espace entre la grande aile du sphénoïde et la petite aile du sphénoïde, laisse passer les structures suivantes : le III, le IV, le VI, le V1, et la veine ophtalmique supérieure. **B.** Vue endocrânienne du canal optique gauche. Au sein de la petite aile du sphénoïde, se trouve l'orifice du canal optique. La racine inférieure de la petite aile du sphénoïde sépare le canal optique de la fissure orbitaire supérieure.

Anatomie des vaisseaux

Système artériel

La bonne connaissance de l'anatomie des vaisseaux de la tête est essentielle pour comprendre quelles structures du système visuel sont susceptibles de subir une atteinte ischémique. La pathologie vasculaire ischémique représente l'une des principales causes d'atteinte de la fonction visuelle (baisse visuelle et diplopie). Les *artères carotides primitives*, qui naissent à droite du *tronc artériel brachiocéphalique* et à gauche directement de l'aorte, sont les principales artères vascularisant la boîte crânienne et son contenu. Le reste de la vascularisation provient des deux artères vertébrales, qui entrent dans la boîte crânienne par le foramen magnum, après avoir cheminé dans le foramen

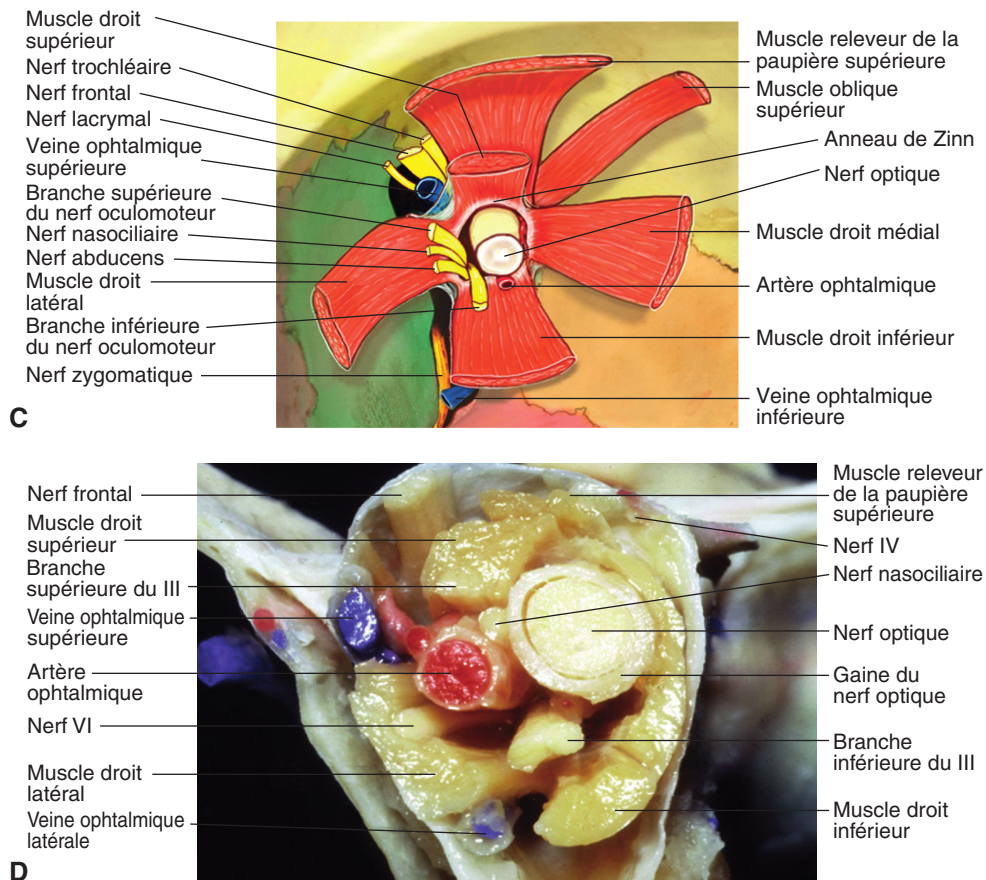


Figure 1-3 (suite) **C.** Anatomie de l'apex orbitaire. L'origine des 4 muscles droits se trouve au niveau de l'anneau de Zinn. Les nerfs II, III (branche supérieure et branche inférieure), VI et le nerf nasociliaire passent au travers de l'anneau de Zinn. Le IV, le nerf frontal, le nerf lacrymal et les veines ophtalmiques se trouvent en dehors de l'anneau de Zinn. **D.** Dissection anatomique juste en avant de la fissure orbitaire supérieure. (Parties A et C : illustrations de Dave Peace; parties B et D : remerciements au Dr Albert L. Rhoton, Jr.)

transversaire des vertèbres cervicales. Après que les artères vertébrales ont traversé la dure-mère, elles se rejoignent au niveau de la jonction pontomédullaire pour former le *trunc basilaire*, qui chemine le long de la face antérieure du bulbe, pour se terminer en donnant naissance aux *artères cérébrales postérieures* au niveau du mésencéphale.

La carotide primitive donne naissance aux carotides externe et interne au niveau de C2, à proximité de l'angle de la mandibule (fig. 1-6). L'*artère carotide externe* (ACE) vascularise la face par l'intermédiaire de l'*artère faciale* et de ses branches. Le scalp est vascularisé par les branches de l'*artère occipitale* en arrière et de l'*artère temporale superficielle* en avant. Les sinus de la face sont vascularisés par les branches de l'*artère maxillaire* (sphéno-palatine, infraorbitaire), qui achève son trajet dans la fosse ptérygopalatine. La vascularisation des méninges repose sur les branches de l'*artère méningée moyenne* – une des branches principales de l'*artère maxillaire* – qui pénètre dans la fosse cérébrale moyenne par le foramen épineux, juste en dehors du foramen ovale. Les branches

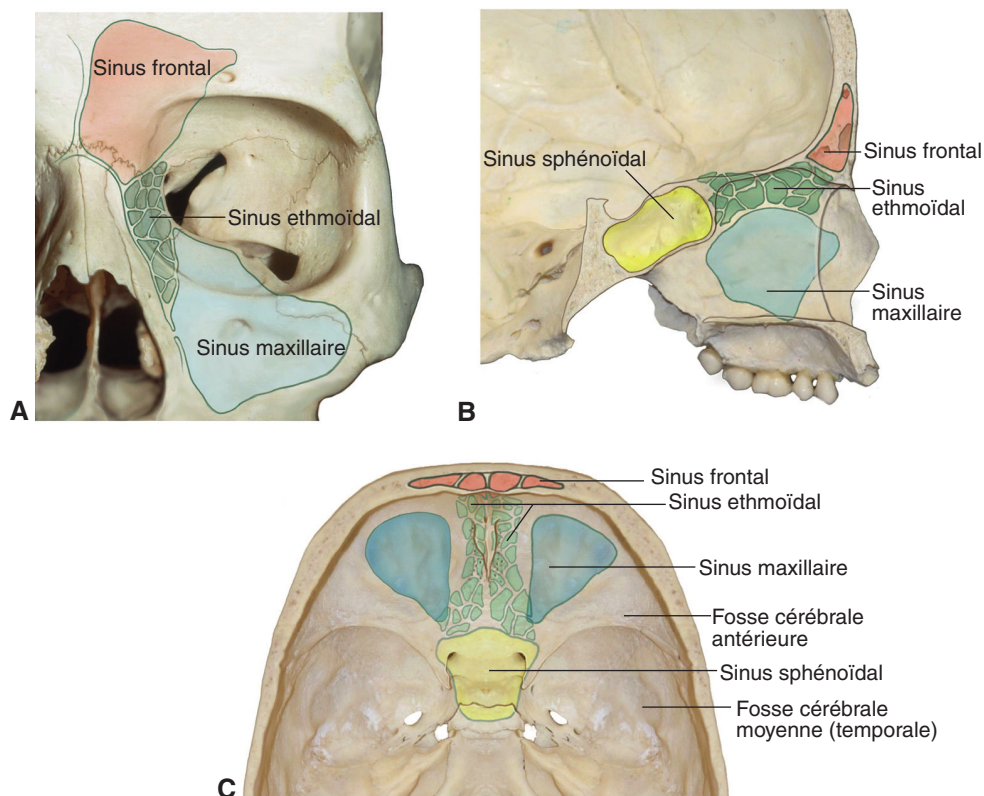


Figure 1-4 Vues coronale (A), sagittale (B) et axiale (C) représentant les rapports des sinus de la face avec l'orbite. (Illustration de Dave Peace.)

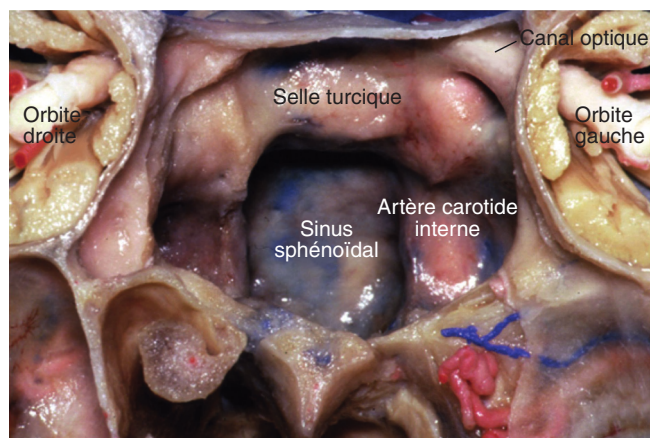
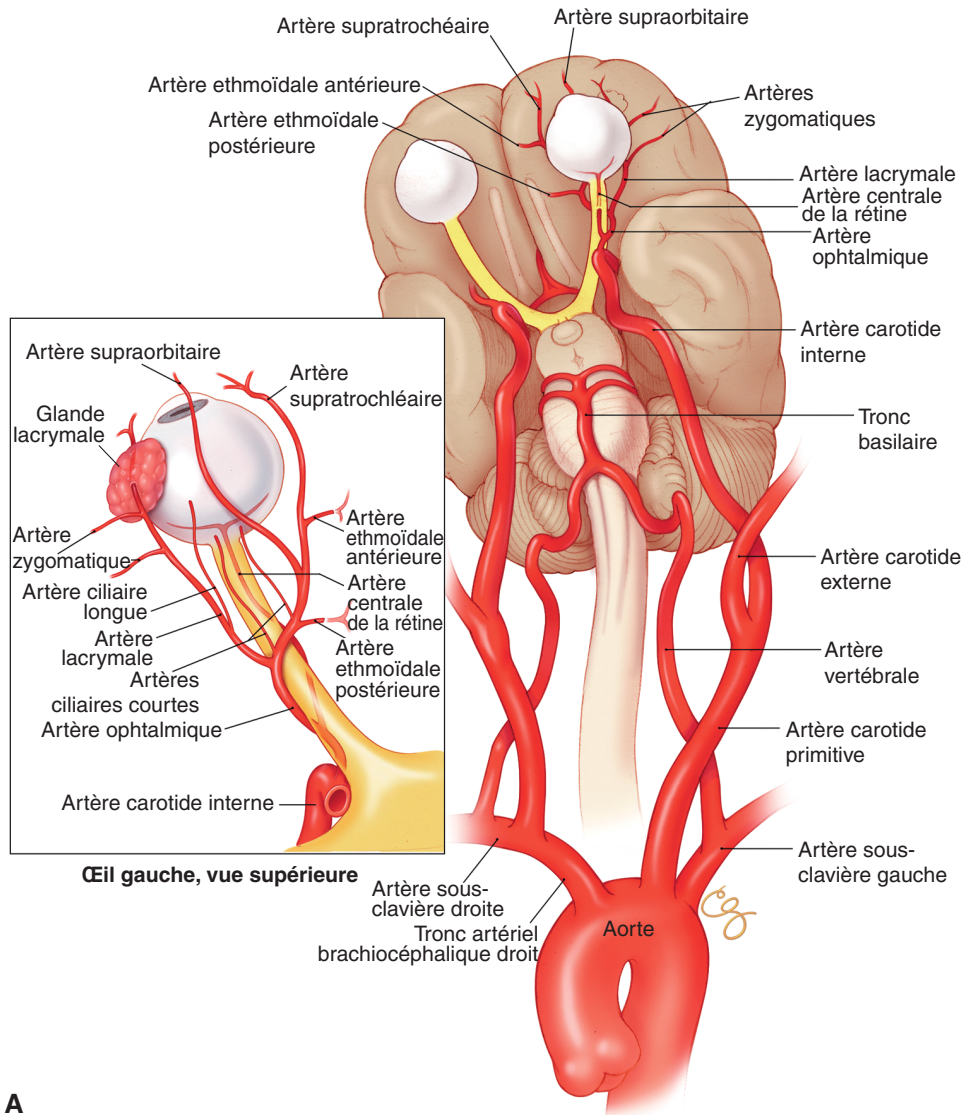


Figure 1-5 Coupe coronale en vue antérieure passant par le sinus sphénoïdal montrant les rapports entre la carotide interne et le nerf optique au sein de la paroi latérale du sinus. (Remerciements au Dr Albert L. Rhoton, Jr.)

de l'artère méningée moyenne vascularisent la loge parasellaire, y compris la paroi latérale du sinus caverneux (qui contient les nerfs III, IV et VI), jusqu'aux foramens rond et ovale. Certaines branches méningées peuvent pénétrer dans la fissure orbitaire supérieure, de manière variable.

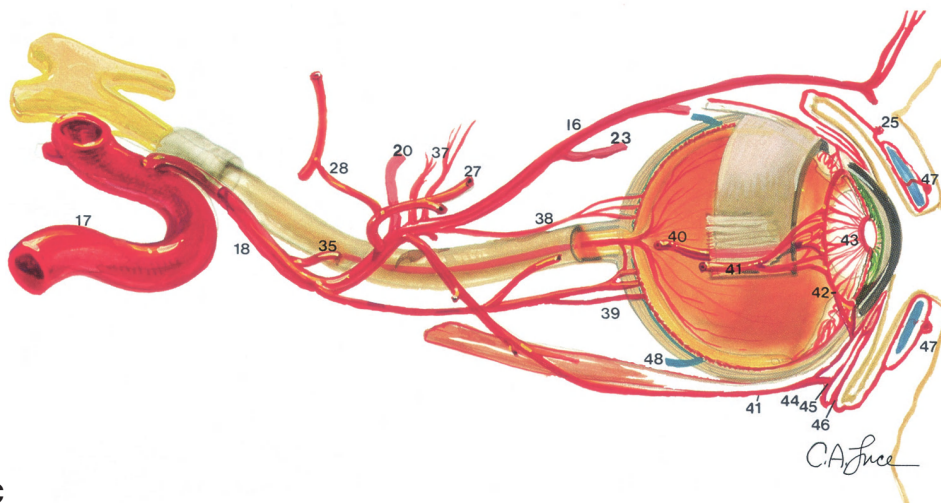
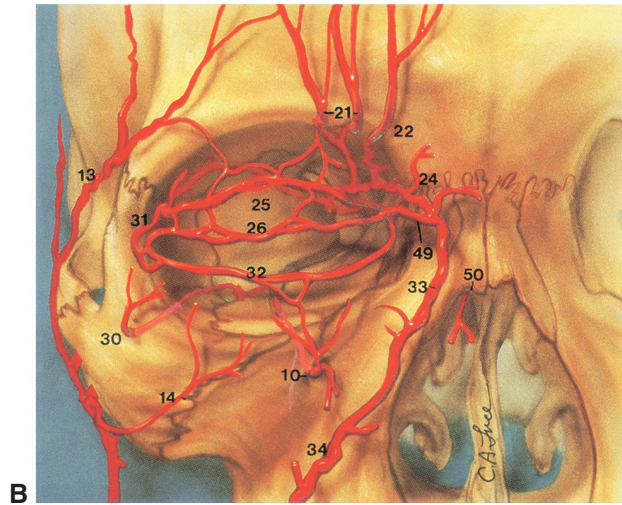
Les ophtalmologistes craignent parfois de rencontrer les branches de la carotide externe lors de procédures chirurgicales telles que la biopsie de l'artère temporale, ou au cours d'une chirurgie intéressant l'orbite (branches ethmoïdales dans ce cas) ou la glande lacrymale. Ce sont des branches terminales de l'artère faciale qui vascularisent les arcades vasculaires marginales des paupières.



A

Figure 1-6 A. Vascularisation artérielle de l'orbite et des annexes oculaires en provenance de la crosse aortique.

(Suite)



C

Figure 1-6 (suite) **B.** Vue antérieure de la vascularisation superficielle des paupières et de la portion antérieure de l'orbite. **C.** L'artère ophtalmique et ses branches au sein du cône musculaire orbitaire. **Légendes :** 10 : artère infraorbitaire; 13 : artère temporale superficielle; 14 : artère faciale transverse; 16 : branche frontale; 17 : artère carotide interne; 18 : artère ophtalmique; 20 : branche ethmoïdale postérieure de l'artère ophtalmique; 21 : artère supraorbitaire; 22 : artère supra-trochléaire; 23 : branche ethmoïdale antérieure de l'artère ophtalmique; 24 : artère infratrochléaire; 25 : arcade artérielle périphérique supérieure; 26 : arcade artérielle marginale supérieure; 27 : artère lacrymale; 28 : artère récurrente méningée; 30 : artère zygomaticofaciale; 31 : artère palpébrale latérale; 32 : arcade artérielle marginale inférieure; 33 : artère angulaire; 34 : artère faciale; 35 : artère centrale de la rétine; 37 : branches à destinée musculaire (droit supérieur, oblique supérieur et releveur de la paupière supérieure); 38 : artère ciliaire médiale postérieure; 39 : artère ciliaire courte; 40 : artère ciliaire longue; 41 : artère ciliaire antérieure; 42 : grand cercle artériel de l'iris; 43 : petit cercle artériel de l'iris; 44 : artère épisclérale; 45 : artère sous-conjonctivale; 46 : artère conjonctivale; 47 : arcade marginale; 48 : veine vortiqueuse; 49 : artère palpébrale médiale; 50 : artère dorsonasale. (Partie A : illustration de Christine Gralapp; parties B et C : reproduit avec l'autorisation de Zide BM, Jelks GW. *Surgical Anatomy of the Orbit*. New York : Raven; 1985.)

Concernant l'artère carotide externe, il est essentiel de comprendre l'étendue des anastomoses entre les circulations carotidiennes externe et interne (fig. 1-7). Cet élément est particulièrement important à considérer pour les radiologues interventionnels, qui peuvent par inadvertance emboliser des branches distales de l'artère carotide interne (ACI) – dont l'artère centrale de la rétine – en envoyant des particules embolisantes dans le système carotidien externe. Cela survient le plus souvent au cours de traitements de malformations artérioveineuses, mais également lorsque des tumeurs de la base du crâne sont embolisées avant une résection chirurgicale.

Les artères collatérales les plus importantes entre les circulations carotidiennes externe et interne passent par l'orbite. Parmi elles, les artères ethmoïdales antérieure et postérieure se situent

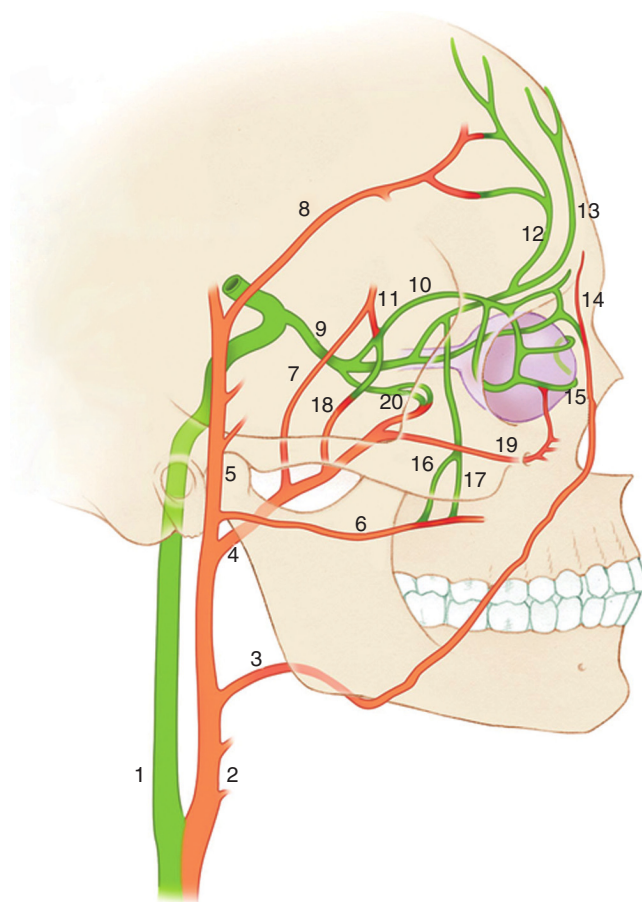


Figure 1-7 Carotide interne, carotide externe, et leurs collatérales. **Légendes :** 1 : artère carotide interne; 2 : artère carotide externe; 3 : artère faciale; 4 : artère maxillaire; 5 : artère temporale superficielle; 6 : artère transverse de la face; 7 : artère méningée moyenne; 8 : branche frontale de l'artère temporale superficielle; 9 : artère ophtalmique; 10 : artère lacrymale; 11 : artère récurrente méningée; 12 : artère supraorbitaire; 13 : artère supratrochléaire; 14 : artère angulaire; 15 : artère palpébrale; 16 : artère zygomaticotemporale; 17 : artère zygomaticofaciale; 18 : artère temporale profonde; 19 : artère infraorbitaire; 20 : artère musculaire. (D'après Kline LB. *Neuro-ophthalmology Review Manual*. 6th ed. Thorofare, NJ : Slack; 2008 : 213, de Christine Gralapp.)

à la partie interne de l'orbite, les *artères infraorbitaire* et *supraorbitaire* en avant (y compris les anastomoses distales avec l'artère lacrymale), et la branche zygomatocotemporale latéralement. Les artères faciales rejoignent les branches distales des *artères supra-* et *infratrochléaires* à proximité de l'*artère angulaire* dans la partie médiale de l'orbite. De plus, des branches collatérales durales variables peuvent traverser les fissures orbitaires supérieure et inférieure. Dans de rares cas, l'*artère ophtalmique* peut aussi naître de la vascularisation méningée, et donc du système carotidien externe.

Le flux sanguin destiné à l'extrémité céphalique, et au contenu intracrânien en particulier, provient en majorité des artères carotides internes (fig. 1-8). Celles-ci pénètrent la boîte crânienne latéralement au niveau de la portion pétreuse de l'os temporal, en suivant un trajet antéromédial. Au sein de l'os pétreux, la carotide siège à proximité immédiate de l'oreille interne et de l'oreille moyenne, ainsi que de la portion intrapétreuse du nerf facial. Le *nerf grand pétreux superficiel* suit le trajet de la carotide, juste au-dessus de celle-ci, et achemine les fibres parasympathiques jusqu'à la glande lacrymale. Arrivée au niveau de la région parasellaire, la carotide interne se coude vers le haut, juste au-dessus du foramen lacerum. Les fibres sympathiques qui cheminaient au sein des parois de la carotide intrapétreuse sortent à ce niveau pour rejoindre au travers du canal vidien la région ptérygomaxillaire. La carotide pénètre alors dans le sinus caverneux, où elle donne naissance au *tronc méningo-hypophysaire*, puis prend une orientation antérieure pour cheminer à l'horizontale, parallèle au corps du sphénoïde. Le tronc méningo-hypophysaire se divise par la suite en *artère hypophysaire antérieure* (*artère de Bernasconi-Cassinari*), et en *artère méningée dorsale*, qui poursuit sa course vers la pointe de l'os pétreux et le clivus. Ces artères vascularisent la dure-mère à la partie postérieure du sinus caverneux, ainsi que les nerfs qui pénètrent dans le sinus caverneux à ce niveau (III, IV, V et VI). Elles peuvent aussi vasculariser de manière inconstante la portion latérale de la selle turcique, y compris la capsule de l'hypophyse et une grande portion de la glande elle-même. Plus en avant le long de la portion horizontale de la carotide intracaverneuse, le *tronc inférolatéral* vascularise les nerfs crâniens avant leur traversée de la fissure orbitaire supérieure, et établit des connexions anastomotiques avec des branches de l'artère méningée moyenne.

À la partie antérieure du sinus caverneux, la carotide interne décrit une boucle, et part en direction opposée vers la clinoïde antérieure et le nerf optique, à sa sortie du canal optique. Cette boucle de la carotide passe au travers de deux anneaux durs, tous les deux reliés à la clinoïde antérieure (extrémité de la petite aile du sphénoïde). Une fois passé le second anneau dural, la carotide devient intradurale (fig. 1-9). C'est alors que la carotide interne donne naissance à l'artère ophtalmique, qui pénètre dans l'orbite aux côtés du nerf optique, au travers du canal optique.

Au sein de l'orbite, l'artère ophtalmique (voir fig. 1-6) peut établir des connexions anastomotiques avec des branches méningées récurrentes en provenance de la fissure orbitaire supérieure. De l'artère ophtalmique, naît l'artère centrale de la rétine, qui pénètre à l'intérieur du nerf optique à environ 10 à 12 mm en arrière du globe. Dans l'œil, l'artère centrale de la rétine se divise en arcades supérieure et inférieure. Tout comme les autres vaisseaux du système nerveux central, ces artères et artérioles possèdent des jonctions serrées qui constituent une barrière hématorétinienne similaire à la barrière hémato-encéphalique. Les artérioles de la rétine cheminent au sein de la couche des fibres nerveuses ganglionnaires, et vascularisent les deux tiers internes de l'épaisseur rétinienne. Les capillaires cheminent à quatre niveaux, de part et d'autre de la couche nucléaire interne (cellules bipolaires) et de la couche des cellules ganglionnaires.

L'*artère lacrymale* a un trajet parallèle à celui de la branche lacrymale du V_1 , dans la partie supérolatérale du toit de l'orbite, jusqu'à atteindre la glande lacrymale. Elle donne naissance à une branche qui va devenir l'*artère ciliaire antérieure* pour le muscle droit latéral, dont elle atteint la portion antérieure au niveau de son insertion sclérale. L'*artère frontale* chemine au sein de l'orbite supérieure, parallèle à la branche frontale du V_1 , pour se diviser en artères supraorbitaire et supra-trochléaire, qui assurent la vascularisation des paupières avec l'artère lacrymale.

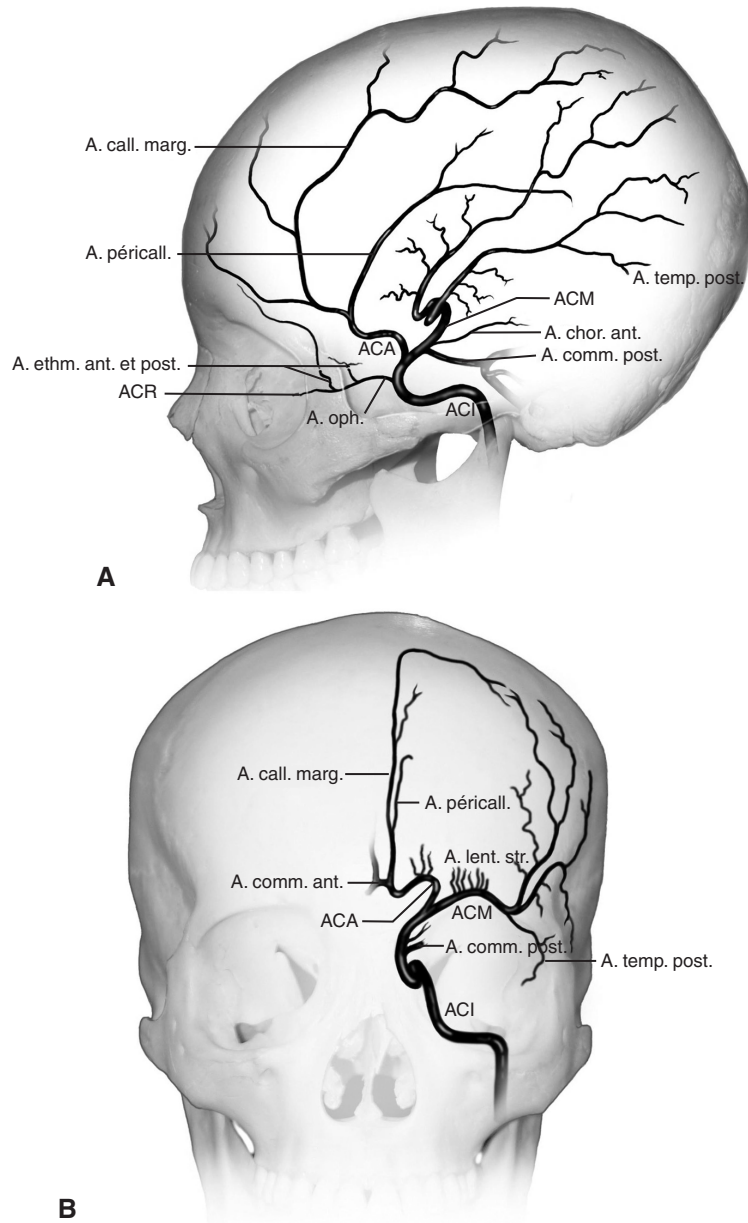


Figure 1-8 Branches de la carotide interne (ACI). **A.** Vue latérale. **B.** Vue antéropostérieure. Les branches proximales de l'ACI sont : l'artère ophtalmique (A. oph.) et ses branches : les artères ethmoïdales antérieure et postérieure (A. ethm. ant. et post.), et l'artère centrale de la rétine (ACR); l'artère communicante postérieure (A. comm. post.); l'artère choroïdienne antérieure (A. chor. ant.); l'artère communicante antérieure (A. comm. ant.); l'artère cérébrale antérieure (ACA) et ses branches : l'artère callosomarginale (A. call. marg.) et l'artère péricalleuse (A. pér. call.); l'artère cérébrale moyenne (ACM) et ses branches : l'artère lenticulostrée (A. lent. str.) et l'artère temporale postérieure (A. temp. post.). (Illustration de Dave Peace.)

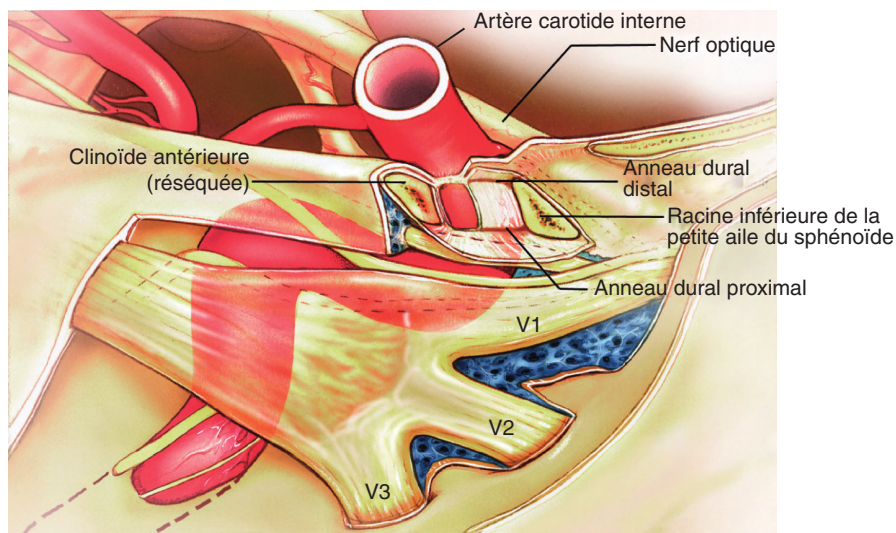


Figure 1-9 Vue latérale du siphon carotidien au sein du sinus caverneux. La clinoïde antérieure a été réséquée pour mettre en évidence l'anneau dural proximal et distal. (Illustration de Dave Peace.)

Les autres branches à naître ensuite de l'artère ophtalmique sont les *artères musculaires supérieure et inférieure*. Elles vascularisent, par l'intermédiaire des artères ciliaires antérieures, les muscles droit médial et droit inférieur, et les muscles droit supérieur et oblique supérieur (branche musculaire supérieure). En général, deux branches artérielles sont destinées aux muscles : droit supérieur, droit inférieur et droit médial ; elles assurent la vascularisation des muscles oculomoteurs et également du segment antérieur. Ce sont elles qui apportent la plus grosse partie du flux sanguin destiné au corps ciliaire (produisant l'humeur aqueuse). Les *artères ciliaires longues postérieures latérale et médiale* s'anastomosent de manière variable avec les branches perforantes des artères ciliaires antérieures (au sein des muscles droits) pour former le *grand cercle artériel de l'iris* à proximité de la partie antérieure du corps ciliaire. Des branches de ce cercle artériel se déploient de manière radiaire au sein de l'iris pour former un second cercle anastomotique : le *petit cercle artériel de l'iris*, proche de la collerette de l'iris.

L'artère ophtalmique donne encore naissance à des collatérales, qui s'anastomosent avec les *artères ethmoïdales antérieure et postérieure* pour former les artères ciliaires courtes postérieures (près de 20 petites branches artérielles vascularisant le nerf optique et la choroïde postérieure) et les *artères ciliaires longues postérieures* (qui viennent aider à vasculariser le segment antérieur et la choroïde antérieure) (fig. 1-10). Ensemble, ces artères assurent la vascularisation de la choroïde, de l'épithélium pigmentaire, et d'environ un tiers de la rétine externe, en particulier des photorécepteurs. Chez environ 30 % des individus, les branches des artères ciliaires postérieures vascularisent directement une partie de la rétine interne (*artères ciliorétiniennes*) ; ce type de vascularisation peut parfois protéger la macula en cas d'occlusion de l'artère centrale de la rétine. Environ quatre artères ciliaires courtes postérieures se rassemblent pour former un cercle anastomotique plus ou moins complet (connu sous le nom de *cercle de Zinn-Haller*) autour de la tête du nerf optique, qui est aussi en lien avec la choroïde péripapillaire et les branches terminales du réseau pial.

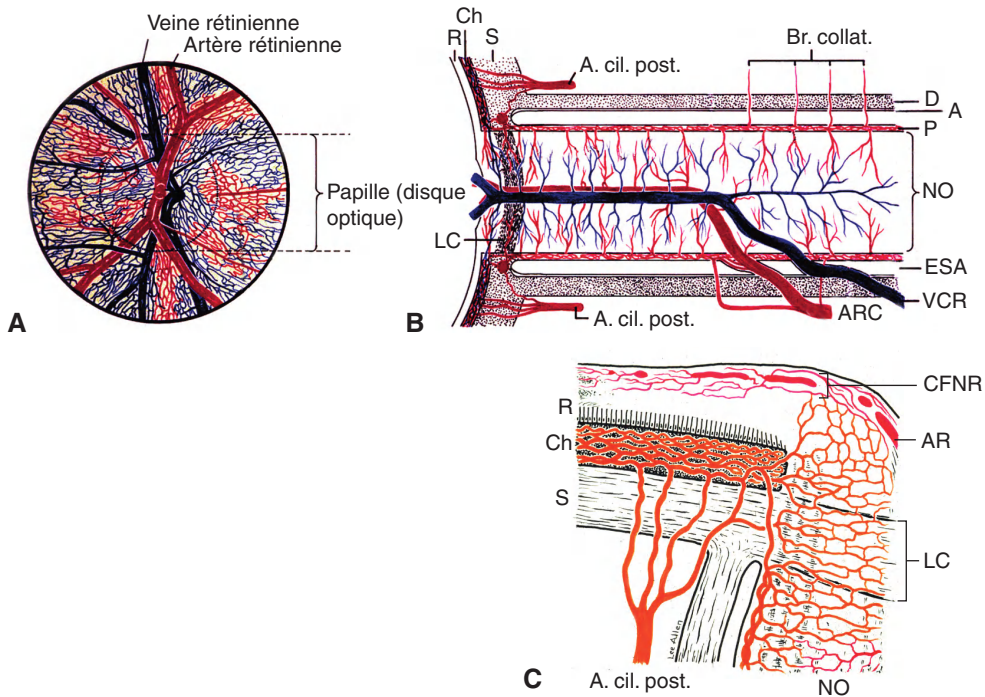


Figure 1-10 Dessin schématique de la vascularisation du nerf optique et de la papille. **A.** Vue du fond d'œil. **B.** Vue latérale. **C.** Coupe sagittale de la papille. Les artères ciliaires courtes postérieures vascularisent un lit capillaire à la partie antérieure de la papille. La contribution de l'artère centrale de la rétine (ACR) se limite aux capillaires destinés à la couche des fibres ganglionnaires et à la partie antérieure de la papille, dans sa portion intraorbitaire. Tous les capillaires se drainent ensuite vers la veine centrale de la rétine (VCR). **Légendes :** A : arachnoïde ; A. cil. post. : artère ciliaire postérieure ; AR : artériole rétiniennne ; Br. collat. : branches collatérales ; CFNR : couche des fibres nerveuses rétiniennes ; Ch : choroïde ; D : dure-mère ; ESA : espace sous-arachnoïdien ; LC : lame criblée ; NO : nerf optique ; P : pie-mère ; R : rétine ; S : sclère. (D'après Hayreh SS. *The blood supply of the optic nerve head and the evaluation of it—myth and reality. Prog Retin Eye Res.* 2001 ; 20(5) : 563–593.)

Les branches terminales de l'artère infraorbitaire et l'artère temporale superficielle contribuent également à la vascularisation des paupières inférieure et supérieure, et peuvent parfois contribuer à la vascularisation du segment antérieur. Ces collatérales peuvent être interrompues si la conjonctive et la capsule de Tenon sont éloignées du limbe au cours d'une chirurgie oculaire.

Après avoir donné naissance à l'artère ophtalmique, la carotide interne intradurale supraclinoïdienne donne naissance à l'artère choroïdienne antérieure, puis s'anastomose avec la portion proximale de l'artère cérébrale postérieure via les artères communicantes postérieures. L'artère choroïdienne antérieure vascularise les bandelettes optiques et le corps géniculé latéral (fig. 1-11). Une atteinte de l'artère choroïdienne antérieure peut être à l'origine d'un syndrome des bandelettes optiques, à savoir hémianopsie latérale homonyme controlatérale, atrophie en bandes controlatérale au niveau papillaire, et déficit pupillaire afférent relatif controlatéral (voir chapitre 4). L'ACI donne naissance à l'artère cérébrale antérieure, et devient alors artère cérébrale moyenne (ou artère sylviennne). La portion proximale des artères cérébrales antérieures (segment A1) croise les nerfs optiques et établit entre elles une connexion par l'intermédiaire de l'artère communicante antérieure. La

particulièrement importantes pour les voies visuelles sont celles qui vascularisent les radiations optiques lorsque celles-ci cheminent au sein de la substance blanche des lobes pariétal et temporal. La terminaison de l'artère cérébrale moyenne peut parfois vasculariser la pointe du lobe occipital, où se projette la représentation de la macula. Cette particularité anatomique rend compte de tableaux d'hémianopsie latérale homonyme épargnant la macula, faisant suite à une occlusion de l'artère cérébrale postérieure ou de l'artère calcarine (voir fig. 4-35, chapitre 4). En plus de vasculariser les voies visuelles antérieures, l'artère cérébrale moyenne vascularise la région moyenne du lobe temporal, région essentielle à l'élaboration de mouvements de poursuite oculaire visuellement guidée. Un infarctus cérébral dans cette région peut altérer la poursuite homolatérale, ou être responsable d'une asymétrie du nystagmus optocinétique lorsque le tambour tourne du côté ipsilatéral à la lésion.

La vascularisation de la partie postérieure du cerveau prend naissance au niveau de la crosse aortique. L'*artère vertébrale droite* naît du tronc artériel brachiocéphalique, tandis que l'*artère vertébrale gauche* naît de la partie proximale de l'*artère sous-clavière*. Les artères vertébrales cheminent au sein d'une succession de foramens ménagés dans la portion latérale des vertèbres cervicales. Après avoir perforé la dure-mère au niveau du foramen magnum, les artères vertébrales donnent naissance aux *artères cérébelleuses postéro-inférieures* avant de se rejoindre pour former le tronc basilaire (fig. 1-12). Les artères cérébelleuses postéro-inférieures sont les plus caudales des artères circonférentielles qui enlacent le tronc cérébral. Les artères cérébelleuses postéro-inférieures et le tronc basilaire vont donner naissance à différentes branches perforantes qui pénètrent au sein du tronc cérébral au niveau du bulbe; les branches paramédianes qui naissent par la suite vascularisent la partie latérale du tronc cérébral. Plus loin, les artères cérébelleuses postéro-inférieures vascularisent le cervelet inférieur, en particulier le lobe flocculonodulaire qui (avec le reste du cervelet vestibulaire) est fortement impliqué dans les mouvements des yeux. L'occlusion de l'artère vertébrale ou de l'artère cérébelleuse postéro-inférieure est à l'origine d'un syndrome de Wallenberg par ischémie de la fossette latérale du bulbe, dont les manifestations cliniques sont : du côté de la lésion, un syndrome de Claude Bernard-Horner, une *skew deviation*, une atteinte des nerfs crâniens V, IX et X; et du côté controlatéral à la lésion un trouble de la sensibilité (voir chapitre 2, fig. 2-5). Il n'y a pas d'atteinte motrice des extrémités dans ce syndrome.

Le deuxième groupe d'artères circonférentielles autour du tronc cérébral est constitué par les *artères cérébelleuses antéro-inférieures*. Ces artères naissent de la portion caudale du tronc basilaire et vascularisent la jonction pontomédullaire et le cervelet. L'*artère auditive interne* est une grosse branche proximale des artères cérébelleuses antéro-inférieures, et vascularise le VIII dans les espaces sous-arachnoïdiens, puis suit ce même nerf au sein du canal auditif. Enfin, l'artère auditive interne se divise en *artère vestibulaire antérieure* (vascularisant les canaux semi-circulaires antérieur et horizontal, et l'utricule), *artère vestibulaire postérieure* (vascularisant le canal semi-circulaire postérieur, le saccule et une partie de la cochlée), et *artère cochléaire*.

De petites artères perforantes naissent du tronc basilaire le long de son trajet, et vascularisent en partie le pont (protubérance) et les pédoncules cérébraux. Parmi les branches qui naissent du tronc basilaire, on trouve des artères médianes et paramédianes d'une part, et des artères circonférentielles d'autre part. Les artères perforantes médianes sont particulièrement importantes car elles vascularisent le faisceau longitudinal médian, la formation pontique paramédiane, et les noyaux des nerfs III, IV et VI, situés également en position médiane au sein du tronc cérébral. L'occlusion d'une de ces branches (qui survient souvent en cas d'athérosclérose du système vertébrobasilaire ou de pathologie embolique) altère le fonctionnement de ces voies, et est responsable de différents tableaux d'ophtalmoplégie, d'ophtalmoplégie internucléaire et de *skew deviation*. Les branches pontiques issues du tronc basilaire vascularisent aussi les portions proximales des nerfs crâniens (en particulier du trijumeau) à leur sortie du tronc cérébral.

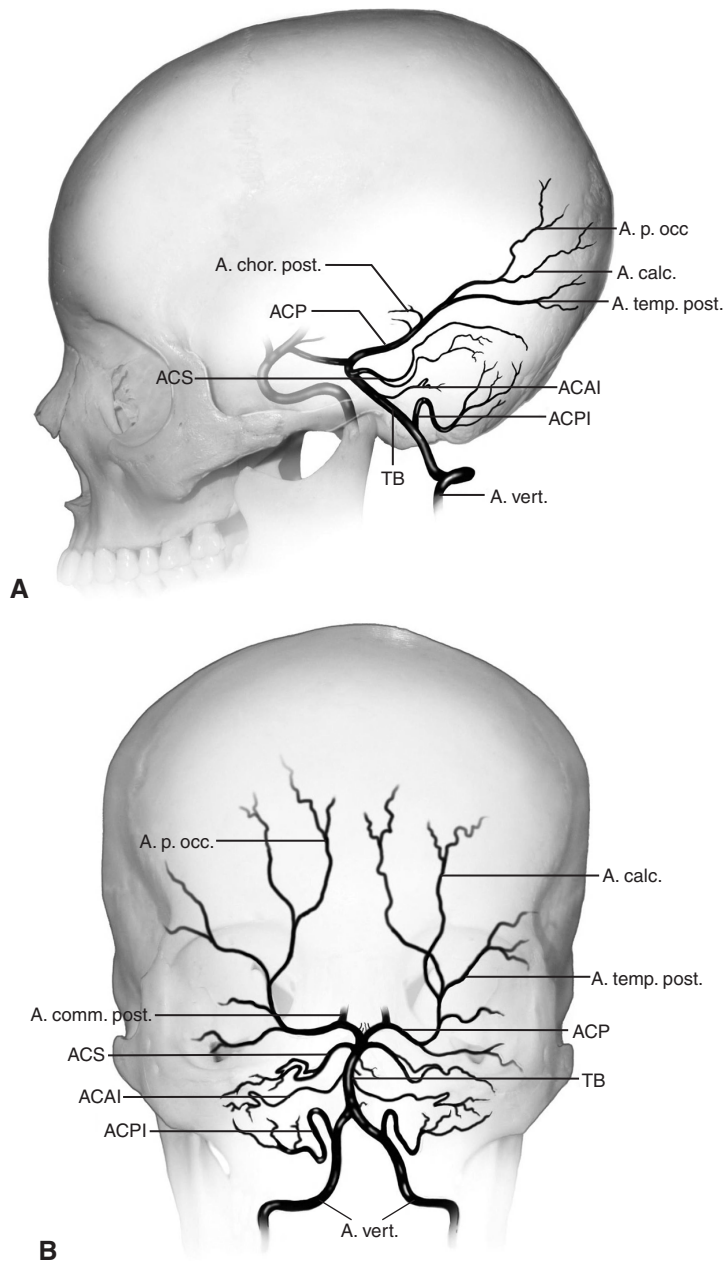


Figure 1-12 Système artériel vertébrobasilaire et ses principales artères, avec les variations anatomiques les plus fréquentes des branches corticales de l'artère cérébrale postérieure. **A.** Vue latérale. **B.** Vue antéropostérieure. Branches des artères vertébrales (A. vert.) et du tronc basilaire (TB) : artère cérébelleuse antéro-inférieure (ACAI), artère cérébelleuse postéro-inférieure (ACPI), artère cérébelleuse supérieure (ACS). Branches de l'artère cérébrale postérieure (ACP) : artère calcarine (A. calc.), artère pariéto-occipitale (A. p. occ.), artère choroidienne postérieure (A. chor. post.), artère temporale postérieure (A. temp. post.), et artère communicante postérieure (A. comm. post.). (Illustration de Dave Peace.)

Les deux groupes d'artères circonférentielles les plus distales sont composés des *artères cérébelleuses supérieures*, suivies des artères cérébrales postérieures, qui constituent en réalité les branches terminales du tronc basilaire, et naissent au niveau des pédoncules cérébraux. Les branches perforantes issues de la partie proximale des artères cérébelleuses supérieures vascularisent en partie le noyau du III et le III fasciculaire. De plus, de petites branches vascularisent souvent la racine du trijumeau. La tente du cervelet, qui isole la fosse cérébrale postérieure en dessous d'elle, est percée par un orifice qui laisse passer les pédoncules cérébraux entre ces deux artères. Le III sort entre les artères cérébelleuses supérieures et les artères cérébrales postérieures, où il peut être facilement comprimé.

Issues de la partie proximale des artères cérébrales postérieures (segment P1), les perforantes (parmi lesquelles les branches thalamostriées médianes et les artères choroidiennes latérales) vascularisent la partie rostrale du mésencéphale impliquée dans la genèse des mouvements verticaux, et une partie du corps géniculé latéral. L'*artère de Percheron*, de plus gros calibre, vascularise souvent les deux côtés du mésencéphale à partir d'une seule artère cérébrale postérieure. Étant donné que les *artères thalamostriées* sont issues de P1, les occlusions dans le territoire de la carotide interne ou de l'artère cérébrale moyenne épargnent le thalamus. Le segment P1 prend fin au niveau de la jonction avec l'artère communicante postérieure, qui relie la circulation vertébrobasilaire à la circulation carotidienne. Cette artère qui fait la jonction entre les deux circulations a un trajet parallèle à celui du III, ce qui explique l'atteinte fréquente de la troisième paire crânienne en cas d'anévrisme de l'artère communicante postérieure (voir chapitre 8). Le long de son trajet distal autour du tronc cérébral, l'artère cérébrale postérieure donne naissance à la *branche pariéto-occipitale*, avant de se terminer en branche calcarine, qui vascularise le cortex visuel primaire (fig. 1-13).

Système veineux

Bien que moins souvent détaillé, le système veineux est également essentiel au bon fonctionnement des voies visuelles. Le réseau veineux provenant de l'œil débute au niveau des *veines rétiniennes*, qui forment la *veine centrale de la rétine* et des *veines choroidiennes* qui quittent le globe au niveau des *veines vortiqueuses*. En avant, les plexus veineux épiscléaux collectent le sang provenant de l'uvée antérieure et l'humeur aqueuse après son passage au travers du canal de Schlemm. Ces trois réseaux de drainage de premier niveau (fig. 1-14) s'abouchent principalement dans la *veine*

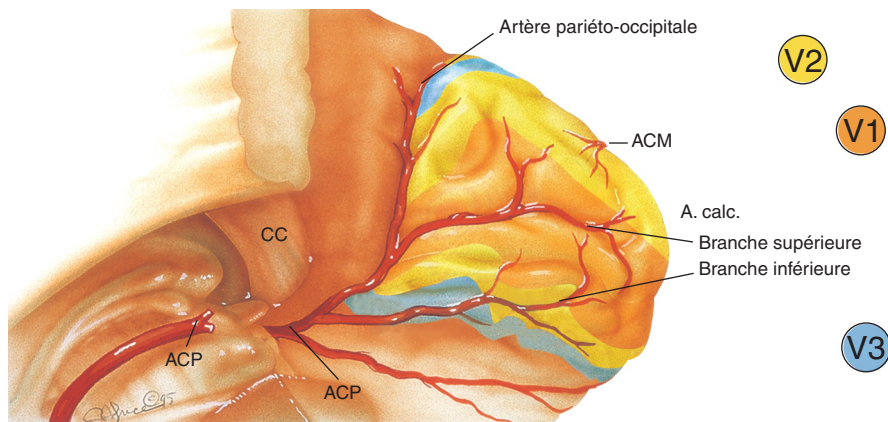


Figure 1-13 Le cortex occipital et sa vascularisation. Les aires V1, V2 et V3 sont représentées de différentes couleurs. A. calc. : artère calcarine ; ACM : artère cérébrale moyenne ; ACP : artère cérébrale postérieure ; CC : corps calleux. (Illustration de Craig A. Luce.)

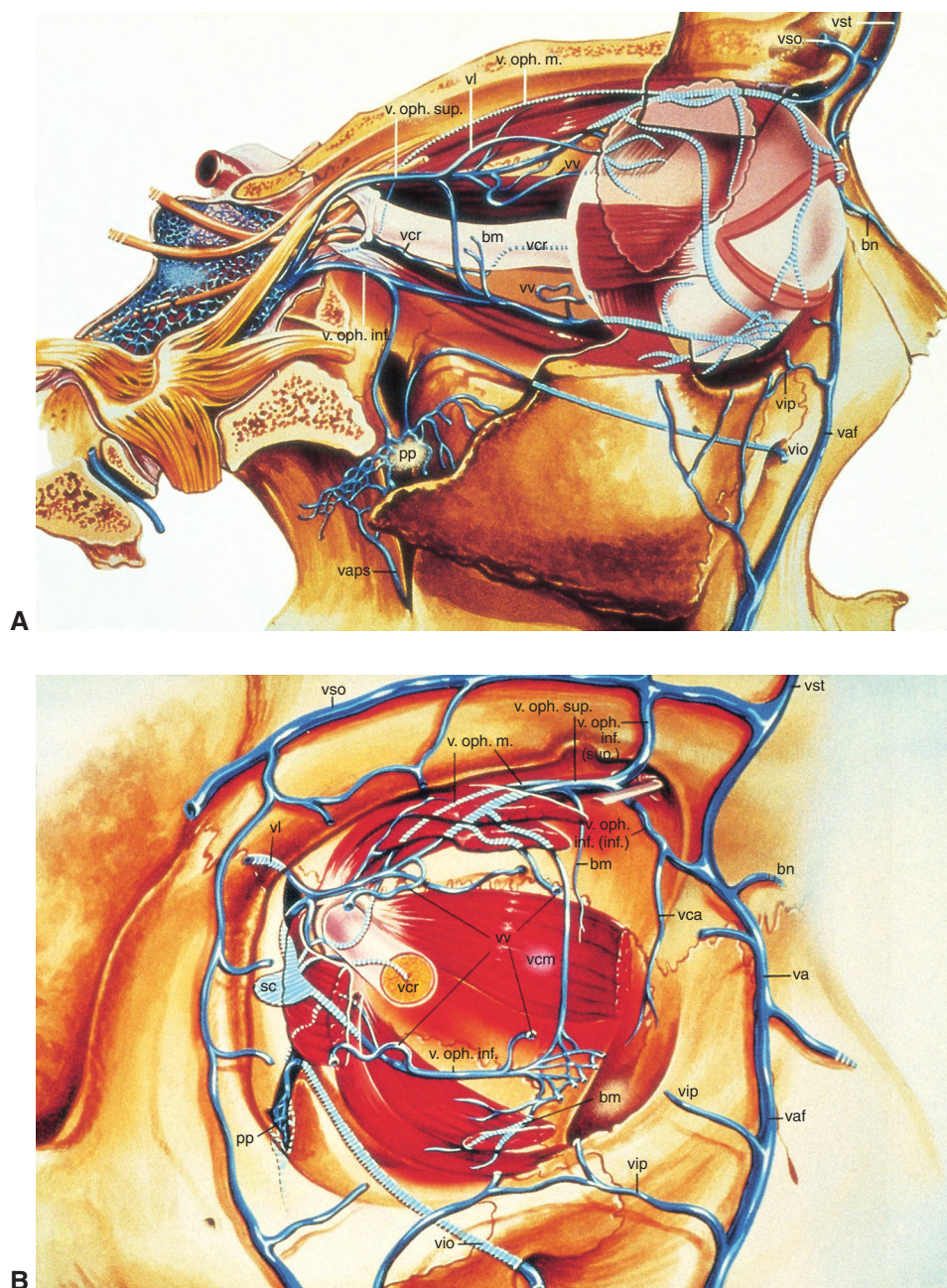


Figure 1-14 Drainage veineux de l'orbite. **A.** Vue latérale du drainage orbitaire avec ses plexus veineux adjacents. **B.** Vue antérolatérale.

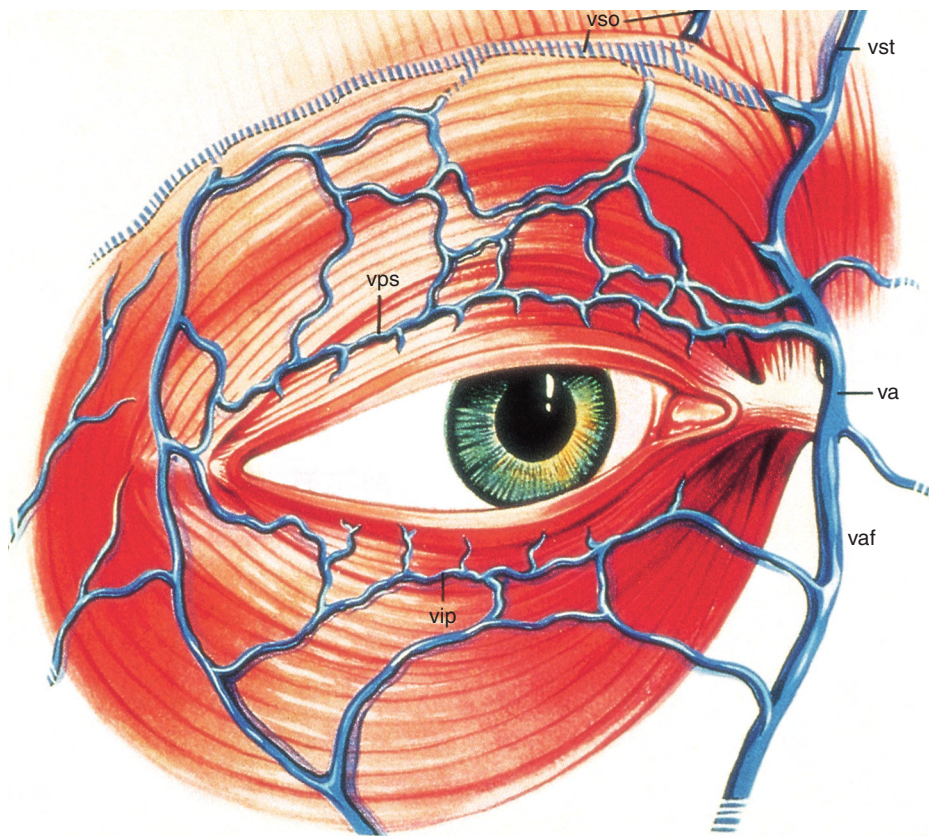


Figure 1-14 (suite) C. Réseau veineux superficiel des paupières. **Légendes :** bm : branche musculaire; bn : branche nasale; pp : plexus veineux ptérygoïdien; sc : sinus caverneux; va : veine angulaire; vaf : veine antéofaciale; vaps : veine alvéolaire postérosupérieure; vca : veine collatérale antérieure; vcm : veine collatérale médiale; vcr : veine centrale de la rétine; vio : veine infraorbitaire; vip : veine infrapalpébrale; vl : veine lacrymale; v. oph. inf. : veine ophtalmique inférieure; v. oph. inf. (inf.) : contingent inférieur de la veine ophtalmique inférieure; v. oph. inf. (sup.) : contingent supérieur de la veine ophtalmique inférieure; v. oph. m. : veine ophtalmique médiale; v. oph. sup. : veine ophtalmique supérieure; vps : veines palpébrales supérieures; vso : veine supra-orbitaire; vst : veine supratrochléaire; vv : veines vortiqueuses (supérieure latérale et médiale; inférieure latérale et médiale). (Reproduit avec l'autorisation de Rootman J, Stewart B, Goldberg RA. *Orbital Surgery : A Conceptual Approach*. Philadelphia : Lippincott-Raven; 1995.)

ophtalmique supérieure, qui chemine en arrière le long de l'orbite supéro-interne jusqu'à atteindre l'apex orbitaire, où elle se dirige ensuite latéralement pour rejoindre la fissure orbitaire supérieure et enfin le sinus caverneux.

Des collatérales microscopiques d'anatomie variable existent entre ces différents lits veineux. Dans de rares cas, des shunts entre les veines rétiniennes et les veines choroïdiennes peuvent être observés au sein de la rétine. Plus fréquents sont les vaisseaux de shunts optociliaires (vaisseaux collatéraux rétinochoroïdiens) qui peuvent apparaître à proximité de la papille, le plus souvent en cas d'occlusion de la veine centrale de la rétine ou de méningiome des gaines du nerf optique. À un niveau plus macroscopique, la veine ophtalmique supérieure s'anastomose de manière variable

avec : en avant, les *veines angulaire* et *faciale*, et en inférieur, les *veines ophtalmiques inférieures* et le *plexus veineux ptérygoïdien*. Ces collatérales peuvent devenir importantes, en particulier en cas d'élévation de la pression veineuse, généralement secondaire à une fistule carotidocaverneuse.

En intracrânien, le système veineux cortical superficiel draine le sang en direction médiane et supérieure vers le *sinus sagittal supérieur*, qui est sagittal et médian (fig. 1-15). En plus du drainage veineux cortical, le sinus sagittal supérieur reçoit également le LCR provenant des villosités arachnoïdiennes et des granulations de Pacchioni. C'est pourquoi un obstacle au retour veineux provoque un défaut de résorption du LCR et une élévation de la pression intracrânienne. Le sinus sagittal supérieur suit ensuite un trajet postérieur, et se jette dans le *pressoir d'Hérophile* (confluence des sinus veineux) au niveau de la tente du cervelet, qui isole le cervelet des lobes occipitaux. Le *sinus transverse* a un trajet d'arrière en avant, de l'attache de la tente du cervelet à la voûte crânienne en direction de la pyramide pétreuse où, en prenant une direction craniocaudale, il devient le *sinus sigmoïde*, jusqu'au *golfe de la jugulaire* où il prend le nom de *veine jugulaire interne* et sort de la boîte crânienne.

En inférieur, les veines de drainage cortical superficielles se jettent directement dans les sinus transverse et sigmoïde par l'intermédiaire de la *veine de Labbé* et de la *veine basilaire de Rosenthal*. Le drainage profond des structures supratentorielles diencephaliques et mésentencéphaliques débute au niveau des veines de drainage profondes, proches souvent des ventricules. Ces veines de drainage profondes se rassemblent pour former la *veine de Galien*, qui se dirige en arrière et se jette dans le sinus droit. Celui-ci chemine au sein de la tente du cervelet jusqu'à se jeter, comme le sinus sagittal supérieur, dans le pressoir d'Hérophile.

Quelques veines de drainage cérébral antérieur atteignent le sinus caverneux. Les deux sinus caverneux sont interconnectés de manière variable au niveau de la selle turcique et en arrière par un plexus veineux situé au-dessus du clivus. Le sinus caverneux se draine principalement vers le golfe de la jugulaire par le biais du *sinus pétreux inférieur*, situé dans le canal de Dorello aux côtés du VI, sous le ligament pétroclinoïdien. Le reste du drainage peut se faire latéralement le long de l'apex pétreux par l'intermédiaire du *sinus pétreux supérieur*, qui s'abouche à l'union des sinus transverse et sigmoïde (fig. 1-16). De petites veines peuvent également drainer une partie du sinus caverneux en passant par le foramen rond et le foramen ovale, pour rejoindre le *système veineux de la face* (*veine jugulaire externe*).

Au niveau du drainage veineux des paupières, il existe des anastomoses entre la *veine angulaire* et les branches de la veine ophtalmique supérieure (en particulier dans la partie supéro-interne de

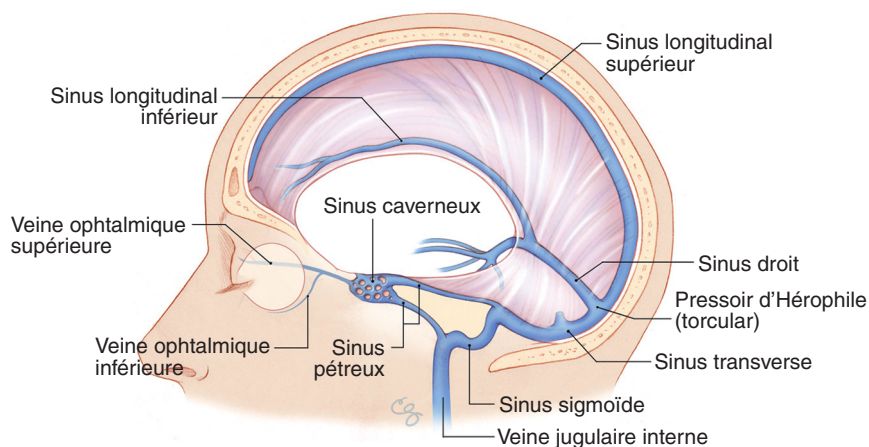


Figure 1-15 Schéma du système de drainage veineux cérébral. Illustration de Christine Gralapp.

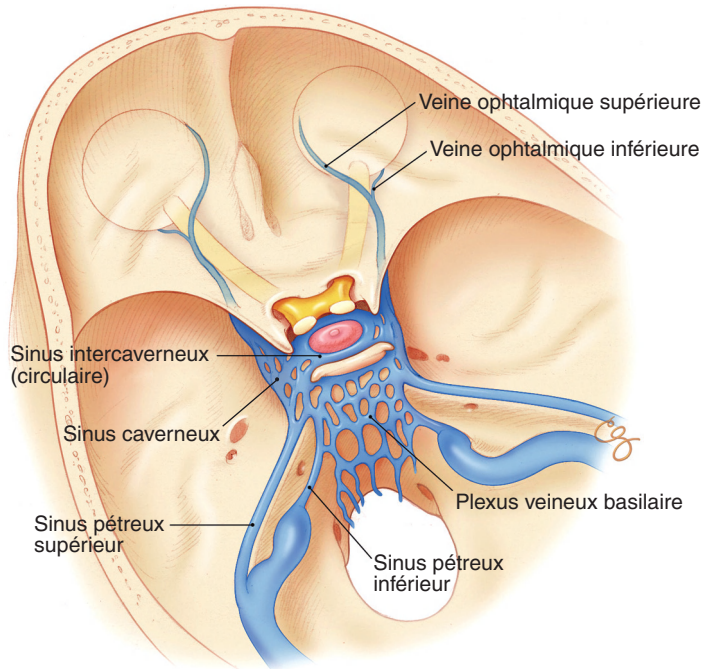


Figure 1-16 Anatomie du drainage veineux en amont et en aval du sinus caverneux. (Illustration de Christine Gralapp.)

l'orbite, proche de la trochlée). Les veines de la face se rejoignent en inféro-externe, pour former la veine jugulaire externe, qui rejoint la veine jugulaire interne au niveau du cou.

Kupersmith MJ. *Neurovascular Neuro-Ophthalmology*. New York : Springer-Verlag ; 1993.

Lasjaunias P, Berenstein A, ter Brugge KG. *Surgical Neuroangiography*. 2nd ed. Vol 1. *Clinical Vascular Anatomy and Variations*. New York : Springer ; 2001.

Nolte J. *The Human Brain : An Introduction to Its Functional Anatomy*. 5th ed. St Louis : Mosby ; 2002.

Rootman J, Stewart B, Goldberg RA. *Orbital Surgery : A Conceptual Approach*. Philadelphia : Lippincott ; 1995.

Voies visuelles antérieures

Il est important de comprendre que tout dysfonctionnement le long de la voie visuelle antérieure peut aboutir à une baisse visuelle, soit du fait d'une lésion rétinienne, soit d'une lésion du nerf optique, soit encore d'une lésion sur les voies visuelles rétéchiasmatiques (fig. 1-17).

Rétine

Au niveau du segment postérieur, l'image projetée sur la rétine est transformée en signal photo-chimique, qui subit lui-même une transduction en une série d'impulsions électriques. (L'anatomie de la rétine est davantage détaillée dans la Section 2 du BCSC, *Fundamentals and Principles of Ophthalmology* [Principes et fondements de l'ophtalmologie], et dans la Section 12, *Retina and*

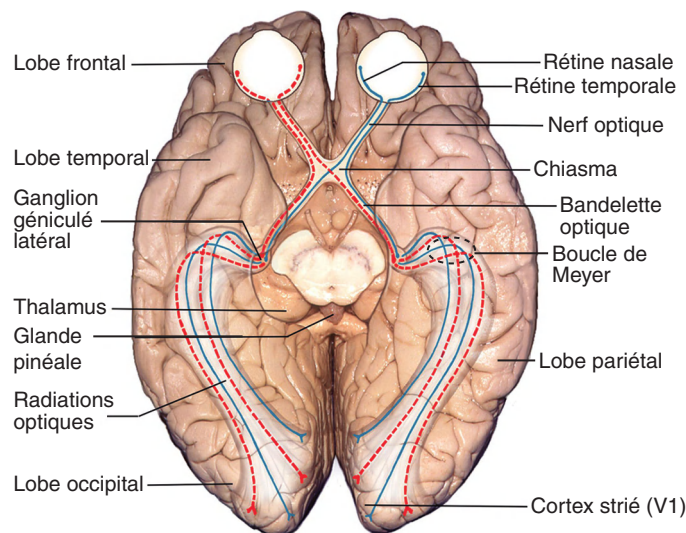


Figure 1-17 Voies visuelles antérieures et postérieures. (Illustration de Dave Peace.)

Vitreous [Rétine et vitré].) La transduction photochimique s'effectue au sein des segments externes des bâtonnets (environ 80 à 120 millions, répartis uniformément dans la rétine sauf au niveau de la fovéa) et des cônes (environ 5 à 6 millions, présents préférentiellement au niveau de la fovéa, et dont 50 % se trouvent dans les 30° centraux). L'absence de photorécepteurs rétiniens au niveau de la papille explique le *scotome physiologique* que l'on appelle la *tache aveugle*, située à environ 17° de la fovéa, et mesurant environ 5° × 7°. Les cônes sont répartis en trois sous-groupes, en fonction du photopigment qu'ils contiennent, et dont le pic de sensibilité est dans le vert, dans le rouge, ou dans le bleu. Les cônes bleus (qui sont les moins nombreux), tout comme les bâtonnets, ne sont pas représentés au niveau de la fovéa. La fovéa (qui mesure environ 1,5 mm de diamètre, ou 1 diamètre papillaire) est située à environ 4 mm (ou 2,5 diamètres papillaires) de la papille, et 0,8 mm plus bas. La rétine représente en surface environ 2500 mm² et mesure entre 100 et 250 µm d'épaisseur.

La choroïde, extension postérieure de l'uvée extrêmement riche en vaisseaux, se moule sur la sclère et sert de support à la couche monocellulaire que constitue l'épithélium pigmentaire rétinien. L'épithélium pigmentaire est en contact direct avec les photorécepteurs de la rétine, et leur fournit les apports métaboliques; il assure également la régénération du chromophore 11-*trans*-rétinal en forme *cis*, afin de restaurer la sensibilité des photorécepteurs. L'impulsion électrique qui va être le support de l'information visuelle naît au niveau de la cellule ganglionnaire, au sein de la rétine interne. Entre les couches de la rétine interne et de la rétine externe, le signal rétinien qui émane des cônes et des bâtonnets subit un premier traitement de signal par les cellules bipolaires, qui servent d'intermédiaire entre les photorécepteurs et les cellules ganglionnaires. Les cellules ganglionnaires sont principalement de deux types : *parvocellulaires*, de petite taille (*cellules P*), pour environ 80 %, et *magnocellulaires*, de grande taille (*cellules M*), pour environ 5 à 10 %. Le système parvocellulaire est spécialisé dans la perception des couleurs, et ses cellules ont un champ récepteur de petite taille et une faible sensibilité aux contrastes. Au contraire, les cellules du système magnocellulaire ont un champ récepteur de grande taille et sont davantage sensibles au mouvement et aux contrastes. Un troisième type de cellules ganglionnaires a été

récemment décrit, constitué par les cellules ganglionnaires à mélanopsine. Ces cellules ont une sensibilité intrinsèque à la lumière, possèdent un champ récepteur très grand, et envoient leurs projections vers les aires extrastriées.

Les *cellules horizontales*, les *cellules amacrines* et les *cellules plexiformes* (qui établissent une connexion horizontale entre des cellules voisines) réalisent un traitement du signal au sein même de la rétine. Physiologiquement, ce processus repose sur un contraste entre le centre et la périphérie, ce qui génère une réponse préférentielle à des points lumineux, aux bords d'une zone lumineuse, à l'orientation de ces bords, et au mouvement de ces bords orientés dans l'espace, jusqu'à un niveau d'interactions plus complexe. De plus, le système opposant les couleurs (rouge et vert, bleu et jaune) permet un codage des couleurs à travers tout le spectre visible. Les cellules gliales de soutien – *cellules de Müller* et *astrocytes* – participent aussi au traitement de l'image, et ont probablement également une fonction métabolique.

Une des principales particularités de l'organisation de la rétine chez le primate est le rapport variable entre le nombre de photorécepteurs et le nombre de cellules ganglionnaires. Ce ratio est plus élevé en périphérie (plus de 1000 photorécepteurs pour 1 cellule ganglionnaire) et il est le plus faible au niveau de la fovéa, où une cellule ganglionnaire peut recevoir le signal d'un seul cône. Ce ratio est à l'origine de l'augmentation du champ récepteur avec l'excentricité, et explique que la résolution spatiale soit maximale au niveau de la fovéa. La densité de cellules ganglionnaires en région maculaire est à peu près 60 fois celle de la périphérie. Cette sur-représentation centrale présente au niveau de la rétine se poursuit tout au long du système visuel afférent. Au niveau du cortex, le nombre de cellules qui répondent à une stimulation fovéale peut être jusqu'à 1000 fois plus important que le nombre de cellules mises en jeu par une stimulation en vision périphérique. À cause de la densité extrême de cellules ganglionnaires au centre (69 % des cellules ganglionnaires sont situées dans les 30° centraux), les cellules bipolaires ont une orientation radiale au sein de la macula. C'est cette organisation radiale des axones des cellules bipolaires (*couche de Henlé*) qui est responsable de la forme étoilée que prend un œdème maculaire. De nombreux neurotransmetteurs sont présents dans la rétine, parmi lesquels le glutamate mais également l'acide gamma-aminobutyrique (GABA), l'acétylcholine et la dopamine.

Les autres éléments importants concernant l'anatomie de la rétine sont la localisation de la papille, et le début du trajet du nerf optique en nasal de la fovéa. Par conséquent, bien que les fibres des cellules ganglionnaires qui proviennent de la partie nasale de la rétine puissent cheminer directement vers la papille, celles qui proviennent de la partie temporale de la rétine doivent éviter la macula, et constituent deux contingents anatomiques distincts qui rejoignent soit le pôle supérieur, soit le pôle inférieur de la papille (fig. 1-18). À cause de cette organisation anatomique particulière, certaines fibres nasales (nasales au sein de la macula) vont rejoindre la papille dans son secteur temporal (les fibres du *faisceau interpapillo-maculaire*). Une perte localisée des fibres ganglionnaires est visible sous forme de rainure, ou de bande arciforme, ou encore de reflets parallèles au trajet des artérioles rétinienne au niveau où la membrane limitante interne recouvre les vaisseaux rétiens; les déficits diffus en fibres sont plus difficiles à détecter, sous forme d'un relief exagéré des vaisseaux rétiens.

Nerf optique

Le nerf optique débute anatomiquement au niveau de la papille, mais physiologiquement et fonctionnellement au sein de la couche des cellules ganglionnaires qui recouvre entièrement la rétine. La première partie du nerf optique, constituée par la convergence d'environ 1 à 1,2 million d'axones de cellules ganglionnaires, traverse la sclère au niveau de la lame criblée, qui comporte environ 200 à 300 pores. L'association de pores de petite taille à une vascularisation reposant uniquement

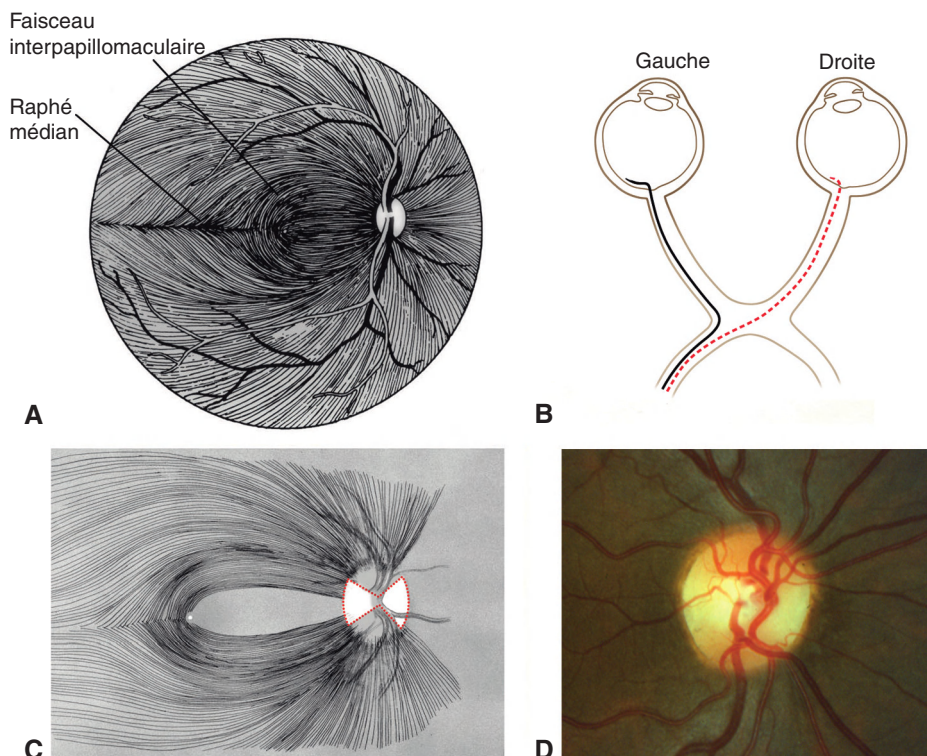


Figure 1-18 **A.** Schéma de la couche des fibres ganglionnaires du noyau de la cellule ganglionnaire jusqu'à la papille. Les fibres supérieures, inférieures et nasales ont un trajet relativement direct. Les axones situés en temporal de la papille ont leur origine de part et d'autre du raphé médian, et suivent un trajet arciforme jusqu'à la papille. Les axones dont le corps cellulaire est situé dans la rétine maculaire nasale se projettent directement sur la papille en constituant le faisceau interpapillo-maculaire. **B.** Les lésions rétrochiasmatiques qui atteignent les fibres rétinienues nasales croisées, qui décussent au niveau du chiasma (représentées en *pointillés rouges*), peuvent aboutir à une atrophie optique en nœud papillon. **C.** Représentation schématique de l'atteinte des fibres rétinienues nasales et maculaires, et aspect d'atrophie sectorielle du nerf optique, nasale et temporale (représentée par les *triangles rouges sur la papille*). Cette présentation correspond à une atteinte des fibres de l'hémichamp rétinien nasal, décussant au niveau du chiasma. C'est ainsi que l'atrophie en nœud papillon, ou atrophie en bandes, survient par perte de fibres nasales maculaires et périphériques dans l'œil controlatéral à une lésion de la bandelette ou du chiasma. **D.** Photographie de papille droite présentant une atrophie en bandes, ou atrophie en nœud papillon. (Partie A : reproduit de Kline LB, Foroozan R, eds. *Optic Nerve Disorders*. 2nd ed. Ophthalmology Monograph 10. New York : Oxford University Press, in cooperation with the American Academy of Ophthalmology ; 2007 : 5 ; partie B : illustration de Christine Gralapp ; partie C : Remerciements au Dr Neil Miller ; partie D : Remerciements au Dr Lanning Kline.)

sur les branches des artères ciliaires postérieures joue probablement un rôle dans la physiopathologie d'un certain nombre de neuropathies optiques. Les axones constituant le nerf optique ont un métabolisme sous la dépendance du corps cellulaire des cellules ganglionnaires de la rétine. Le transport axonal – antérograde et rétrograde – des molécules, organelles et produits métaboliques s'effectue tout au long du nerf optique ; c'est un système consommant de l'énergie, et nécessitant

une grande quantité d'oxygène. Le système de transport axonal antérograde comporte trois vitesses : lente, intermédiaire et rapide. Les composants du cytosquelette axonal (microtubules, neuro-filaments et microfilaments) sont importants pour le transport antérograde rapide et le transport lent. Différentes protéines génératrices de mouvement sont nécessaires au bon fonctionnement des transports axonaux antérograde et rétrograde. Le système de transport axonal est sensible aux perturbations ischémiques, inflammatoires et compressives. L'interruption du flux axoplasmique, quelle qu'en soit la cause, est à l'origine d'un œdème papillaire.

Juste en arrière de la sclère, le nerf optique se dote d'une enveloppe durale qui est en continuité avec la périorbite du canal optique, et d'une membrane arachnoïdienne qui soutient et protège les axones et est en continuité avec l'arachnoïde des espaces sous-duraux intracrâniens. Cette disposition anatomique permet la libre circulation du LCR autour du nerf optique jusqu'à la papille. Juste en arrière de la lame criblée, le nerf optique s'entoure également d'une gaine de myéline, ce qui augmente son diamètre de 1,5 mm au niveau de la papille jusqu'à environ 3 mm (6 mm si l'on inclut dans la mesure les enveloppes du nerf optique). La myéline fait partie de la membrane d'oligodendrocytes et vient entourer le nerf optique en arrière de la sclère.

La portion intraorbitaire du nerf optique représente environ 28 mm jusqu'au canal optique. La longueur du nerf optique excède celle de la profondeur de l'orbite de façon à permettre les mouvements de rotation et de translation du globe dans l'orbite. L'artère et la veine centrales de la rétine cheminent au cœur du nerf optique sur les 10 à 12 mm les plus antérieurs. L'artère centrale de la rétine participe seulement pour une part minime à la vascularisation du nerf optique; celle-ci repose principalement sur les branches piales entourant les méninges, provenant elles-mêmes de petites branches de l'artère ophtalmique (voir fig. 1-10). Une représentation topographique rétinotopique est présente tout le long du nerf optique. Les fibres codant pour la périphérie rétinienne se trouvent en périphérie du nerf optique, et le faisceau interpapillo-maculaire chemine en temporal, gagnant une position de plus en plus centrale le long de son parcours au sein du nerf.

Une fois le nerf optique sorti du canal optique, les enveloppes durales fusionnent avec la périorbite. Le nerf optique passe aussi au sein de l'*anneau de Zinn*, qui sert de support à l'origine des quatre muscles droits et du muscle oblique supérieur. Dans son trajet à l'intérieur du canal optique, le nerf optique est accompagné par l'artère ophtalmique en inférieur, et se trouve séparé de la fissure orbitaire supérieure par la racine inférieure de la petite aile du sphénoïde, qui rejoint en supérieur la clinode antérieure. En dedans, le nerf optique est séparé du sinus sphénoïdal par un os qui peut être fin ou même déhiscent. Le canal optique mesure normalement environ 8 à 10 mm de long et 5 à 7 mm de large, mais peut être allongé ou rétréci par différents processus à l'origine d'épaississement de l'os (dysplasie fibreuse, méningiome intraosseux). Le canal chemine en position supérieure et médiale. Au sein du canal, le nerf optique est relativement tendu, et peut être facilement lésé par des forces de cisaillement qui lui sont transmises au cours de traumatismes de la face (voir chapitre 4).

À son entrée dans le compartiment intracrânien, le nerf optique passe sous un repli de la dure-mère (le ligament falciforme) qui peut imprimer sa marque sur le nerf optique, en particulier si ce dernier se trouve déporté vers le haut par un processus expansif naissant de l'os sphénoïde (tubercule de la selle) ou de la selle turcique. Une fois qu'il est passé dans l'espace intracrânien, le nerf optique est alors dénué de toute enveloppe. La boucle antérieure qu'effectue la carotide interne est située habituellement en inférotemporal par rapport au nerf, et la portion proximale de l'artère cérébrale antérieure passe juste au-dessus du nerf optique. Le gyrus droit, partie la plus inférieure du lobe frontal, repose juste au-dessus des nerfs optiques, dans un plan parallèle à leur trajet. La portion intracrânienne des nerfs optiques mesure 8 à 12 mm, et se termine au niveau du chiasma.

Chiasma optique

Le chiasma optique mesure environ 12 mm de large, 8 mm de long dans le plan antéropostérieur, et 4 mm d'épaisseur (fig. 1-19). Il est incliné à presque 45° et est vascularisé par de petites branches naissant de la partie proximale de la cérébrale antérieure et des communicantes antérieures. Le chiasma est situé juste en avant de l'hypothalamus et du troisième ventricule (constituant une partie de sa paroi antérieure et responsable d'une invagination) et environ 10 mm au-dessus de la selle turcique. Mais les rapports entre le chiasma et la selle turcique sont soumis à des variations anatomiques importantes. Dans la plupart des cas, le chiasma est juste au-dessus de la selle turcique, mais chez environ 17 % des individus, il est en situation antérieure, et dans environ 4 % des cas, il est en situation postérieure (fig. 1-20).

L'organisation des fibres au sein du chiasma est telle que les fibres en provenance de la rétine nasale (environ 53 % des fibres) croisent pour rejoindre les fibres controlatérales codant pour le même hémichamp visuel. Les fibres inférieures (codant l'information visuelle de l'hémichamp supérieur) sont les premières à croiser la ligne médiane. Il y a des arguments pour penser que la boucle antérieure des fibres s'avancent au sein du nerf optique controlatéral (le genou de Wilbrand)

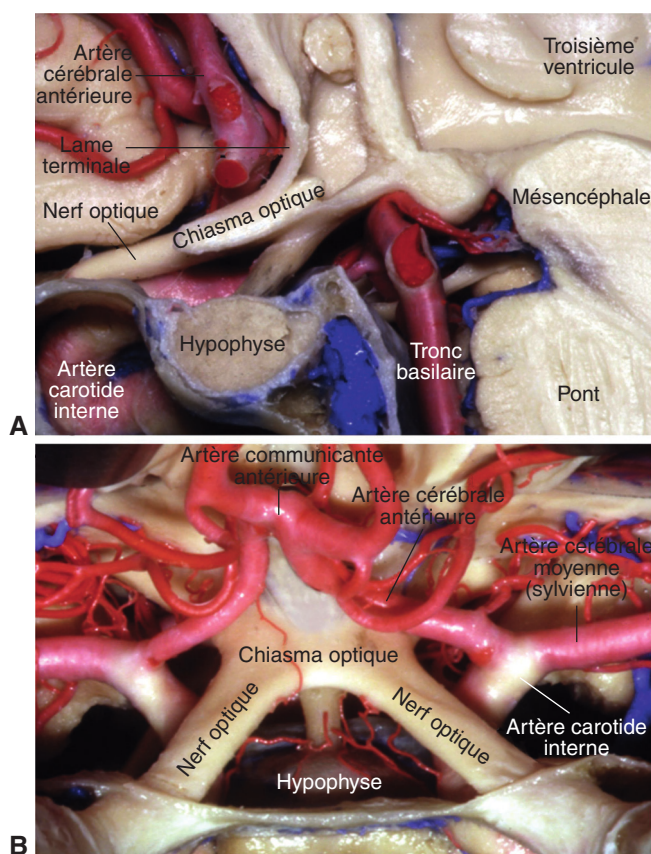


Figure 1-19 Dissection anatomique du chiasma et des structures environnantes. **A.** Vue sagittale. **B.** Vue supérieure. (Remerciements au Dr Albert L. Rhoton, Jr.)

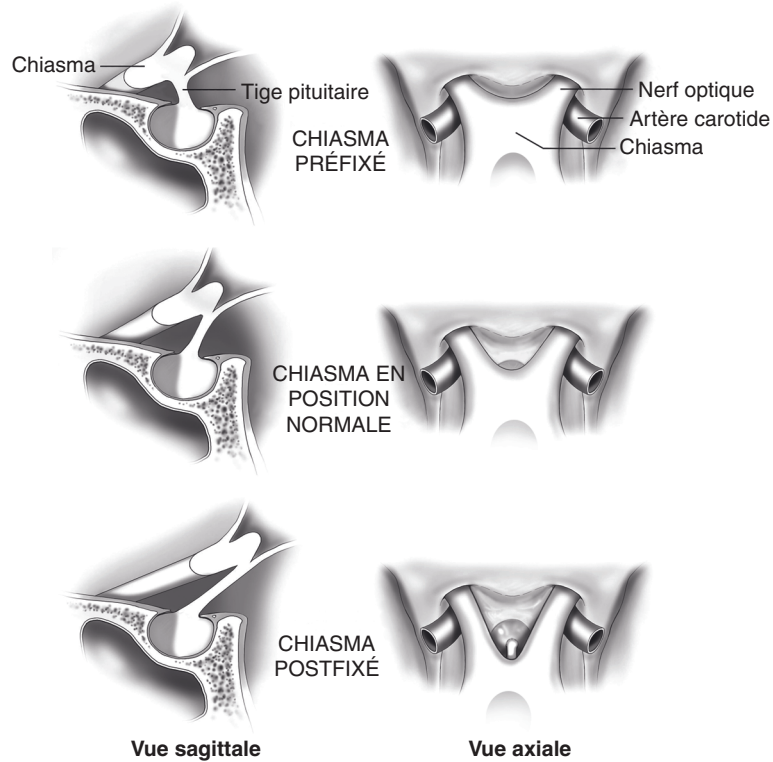


Figure 1-20 Position du chiasma optique par rapport au tubercule de la selle. (Illustration de Dave Peace.)

n'aurait pas de réalité anatomique; cependant, le tableau clinique d'un déficit du champ visuel temporal supérieur controlatéral à un scotome central est évocateur d'une pathologie localisée à la jonction entre le nerf optique et le chiasma. Les fibres maculaires ont tendance à croiser plus en arrière au sein du chiasma; cela explique l'hémianopsie bitemporale qui résulte d'une compression chiasmatique postérieure.

Bandelettes optiques

Après avoir traversé le chiasma, les fibres ont un trajet circonférentiel autour du diencephale, latéral par rapport à l'hypothalamus et au contact de la citerne ambiante (voir fig. 1-11). Juste avant d'atteindre le corps géniculé latéral, les fibres à destinée pupillaire se détachent pour rejoindre le noyau prétectal; d'autres fibres se détachent également pour atteindre les couches superficielles du colliculus supérieur en passant par le bras du colliculus supérieur. Ces fibres sont issues des cellules ganglionnaires de la rétine intrinsèquement photosensibles (CGRip [les cellules à mélanopsine*]) et sont probablement les seules cellules à véhiculer l'influx destiné à la motilité pupillaire de la rétine au mésencéphale. Ces CGRip se projettent également sur le noyau suprachiasmatique de l'hypothalamus, en charge des rythmes circadiens photo-entraînés.

Le caractère incongruent des déficits du champ visuel liés à une atteinte des bandelettes optiques tient à l'absence de proximité anatomique entre les fibres issues de l'œil droit et de l'œil gauche correspondant à un même point du champ visuel. La plupart des axones qui proviennent des cellules ganglionnaires rétiniennes vont terminer leur course au niveau du corps genouillé latéral.

Le *corps genouillé latéral* est situé dans la partie postérieure du thalamus, en bas et en dehors du pulvinar, et au-dessus du récessus latéral de la citerne ambiante. Cette structure en forme de champignon est stratifiée en 6 niveaux. Les 4 niveaux supérieurs sont représentés par les terminaisons des axones des cellules P, cellules ganglionnaires au champ récepteur le plus petit, chargées de la résolution spatiale et de la vision des couleurs. Les 2 niveaux inférieurs reçoivent les fibres des cellules M, cellules ganglionnaires dotées d'un champ récepteur plus grand qui sont davantage sensibles à la détection du mouvement. Les axones dont le corps cellulaire est localisé dans l'œil controlatéral se terminent dans les couches 1, 4 et 6 ; les fibres d'origine homolatérale innervent les couches 2, 3 et 5. À l'approche du corps géniculé latéral, les fibres supérieures se positionnent en supéromédial, et les fibres inférieures en inférolatéral. Au final, la représentation rétinienne effectue une rotation de presque 90°, les fibres supérieures se déplaçant médialement, et les fibres inférieures latéralement. Les fibres maculaires ont tendance à se déplacer en supérolatéral. Les voies corticales et sous-corticales peuvent moduler l'activité du corps géniculé latéral. De plus, le cortex, le colliculus supérieur et les noyaux prétectaux se projettent également sur le corps genouillé latéral.

Cortex

Après la synapse réalisée au niveau du corps genouillé latéral, de nouveaux axones se projettent en arrière pour constituer les radiations optiques, dont la destination finale est le cortex visuel primaire au sein du lobe occipital (fig. 1-21). Les fibres inférieures ont d'abord un trajet antérieur, puis latéral et postérieur pour réaliser une boucle autour de la corne temporale des ventricules latéraux (boucle de Meyer) (voir fig. 1-17). En supérieur, les fibres ont un trajet postérieur au cœur de la substance blanche du lobe pariétal. Les fibres d'origine maculaire (centrale) cheminent en latéral, et les fibres codant pour la périphérie sont concentrées aux pôles supérieur et inférieur des radiations optiques. Une atteinte de ces radiations optiques entraîne une hémianopsie latérale homonyme, controlatérale à la lésion et respectant le méridien vertical. Si les fibres correspondant au même point du champ visuel et provenant de chacun des deux yeux sont proches anatomiquement, le déficit du champ visuel est identique sur les deux yeux – on dit qu'il est congruent. Ce cas de figure est retrouvé en cas de lésion du cortex occipital. Les lésions plus antérieures sont souvent associées à des déficits du champ visuel plus incongruents, suggérant que les fibres en correspondance sont situées plus à distance l'une de l'autre dans cette dernière situation.

Le *cortex visuel primaire* (aussi appelé *V1*, *cortex strié*, ou encore *aire 17 de Brodmann*) se déploie le long de la scissure calcarine, au trajet grossièrement horizontal, qui divise en deux la partie la plus médiale du lobe occipital. Les axones constituant les radiations optiques viennent se connecter sur la quatrième des 6 couches du cortex visuel primaire. Cette couche, la *couche granulaire interne*, est ensuite subdivisée en 3 couches : 4A, 4B et 4C (la couche 4C est aussi appelée *ligne de Gennari*, et est à l'origine du terme *cortex strié*). L'information visuelle provenant des cellules P se projette principalement sur la couche 4C β (moitié inférieure de la couche 4C), celle provenant des cellules M principalement sur la couche 4C α . Les fibres d'origine maculaire se projettent le plus en arrière sur V1. Les fibres codant pour le champ visuel le plus périphérique (le croissant temporal), provenant uniquement de l'œil controlatéral, se projettent au contraire le plus en avant sur le cortex occipital.

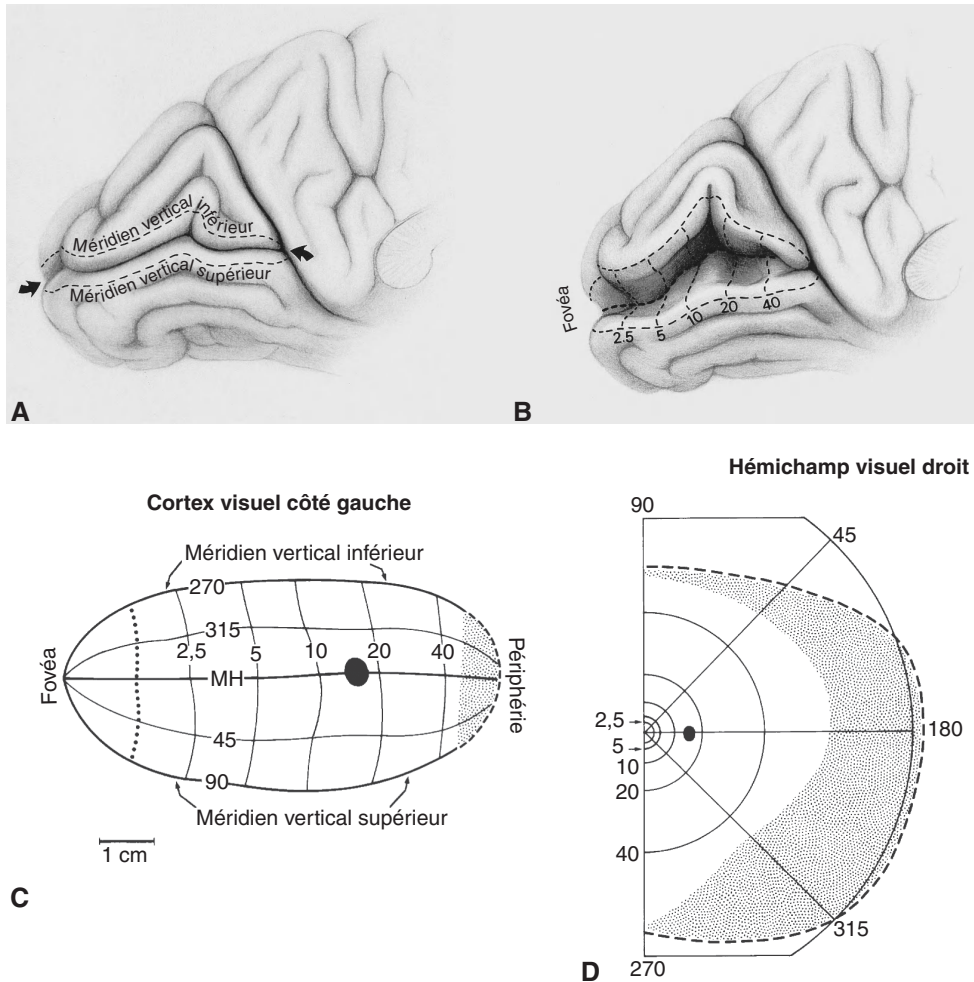


Figure 1-21 **A.** Cortex occipital gauche, avec mise en évidence du cortex strié, de part et d'autre de la scissure calcarine (ou sillon calcarin, figuré entre les flèches). La limite entre cortex strié (V1) et cortex extrastrié (V2) est représentée par les pointillés, et figure également la limite du méridien vertical. **B.** Représentation du cortex strié après que les deux lèvres de la scissure calcarine aient écartées. Les lignes en pointillés figurent la localisation des points du champ visuel correspondant. La ligne du méridien horizontal chemine à peu près le long de la base de la scissure calcarine. Les lignes en pointillés verticales représentent les contours des zones d'iso-excentricité de 2,5° à 40°. Le cortex strié s'étend du pôle occipital jusqu'à environ 1 cm en direction de la convexité latérale hémisphérique, où se trouve la représentation de la fovéa. **C.** Schéma cartographique mis à plat du cortex strié gauche représenté en B, codant pour l'hémichamp visuel droit. La ligne en pointillés figure la zone où le cortex sort de la scissure calcarine. La tache ovale noire figure la région du cortex strié correspondant à la tache aveugle controlatérale. MH : méridien horizontal. **D.** Hémichamp visuel droit, testé par champ visuel de Goldmann. La région grisée correspond au croissant monoculaire temporal, qui est encodé par la partie la plus antérieure du cortex strié, et représente environ 8 % du cortex strié. (Reproduit avec l'autorisation de Horton JC, Hoyt WF. The representation of the visual field in human striate cortex : a revision of the classic Holmes map. Arch Ophthalmol. 1991 ; 109 : 822. Copyright 1991, American Medical Association.)

L'activité du cortex privilégie fortement la rétine centrale, avec 50 à 60 % du cortex encodant l'information visuelle provenant des 10° centraux, et environ 80 % du cortex dévolu à l'activité maculaire (dans les 30° centraux). La moitié supérieure du cortex visuel continue de recevoir l'information en provenance du champ visuel inférieur, toujours avec une organisation rétinotopique. Cette cartographie rétinotopique, conservée tout au long des voies visuelles, permet de localiser une lésion sur la base des déficits du champ visuel qu'elle induit.

Les neurones au sein du cortex strié sont de trois types, en fonction des propriétés de leur champ récepteur : neurones simples, complexes et cellules de terminaison. Les cellules simples ont une réponse optimale à l'orientation d'une frontière entre obscurité et lumière, spécifique de cette cellule. Les cellules complexes répondent au mieux à l'orientation du mouvement d'une interface obscurité-lumière. Enfin, les cellules de terminaison déchargent de moins en moins au fur et à mesure que le stimulus atteint l'extrémité de leur champ récepteur. Quelques cellules simples peuvent recevoir des informations d'un seul œil, mais les cellules complexes, les cellules de terminaison et le reste des cellules simples reçoivent une information binoculaire (provenant des cellules ganglionnaires rétinienne en correspondance des deux yeux). La préférence de l'information en provenance d'un œil ou de l'autre peut se traduire par l'existence de colonnes de dominance oculaire, réparties perpendiculairement à la surface du cortex occipital. En plus des colonnes spécifiques à un œil, le cortex est aussi marqué par la présence de colonnes sensibles à une orientation préférentielle.

Le cortex *parastrié* (aussi appelé V2, ou *aire 18 de Brodmann*) est contigu au cortex visuel primaire, et reçoit ses afférences de V1. L'aire V3 se situe dans le lobe pariétal postérieur et reçoit également directement ses afférences de V1. V3 n'a pas de frontière histologique nette avec V2, et envoie l'information efférente aux ganglions de la base (pulvinar) et aux pédoncules cérébraux. On pense que les cellules de cette région du cerveau sont capables de répondre à plus d'une dimension du stimulus visuel, suggérant qu'un premier niveau d'intégration visuelle s'effectue à ce niveau. V3a, qui possède une représentation rétinotopique différente, reçoit ses afférences de V3. Les cellules dans cette région sont sollicitées surtout par une information binoculaire, et sont sensibles au mouvement et à l'orientation du stimulus. V4, situé au sein du gyrus lingual et du gyrus fusiforme, semble particulièrement sensible à la couleur. Les lésions de cette zone sont probablement responsables de la plupart des achromatopsies d'origine cérébrale. En avant et en dehors de V4, se trouve V5 (en arrière, et au sein du sulcus temporal supérieur et du gyrus sous-angulaire), aire très sensible au mouvement et à l'orientation du stimulus (fig. 1-22). La substance blanche sous-jacente est fortement myélinisée. L'aire V5, qui correspond à l'aire visuelle temporo-médiale, reçoit des afférences homolatérales de V1 et également des afférences directes de la couche des cellules M du corps géniculé latéral. Les cellules de cette aire encodent la vitesse et la direction d'un stimulus visuel en mouvement. Cette aire est vraisemblablement le point de départ des mouvements de poursuite, et par là même fait le lien entre les voies afférente et efférente. Comparativement à ceux de l'aire V1, les champs récepteurs sont de plus grande taille. L'aire V6 est une autre aire associative, située dans le cortex pariétal, en dedans, adjacente à l'aire V3a ; on pense qu'elle sert à la représentation de l'« espace extrapersonnel ». Le colliculus supérieur reçoit ses afférences à la fois directement des voies visuelles antérieures, et indirectement du cortex occipital. Les couches superficielles contiennent une cartographie rétinotopique, et recouvrent les couches les plus profondes qui participent à la genèse des saccades.

Horton JC. Wilbrand's knee of the primate optic chiasm is an artifact of monocular enucleation.

Trans Am Ophthalmol Soc. 1997 ; 95 : 579-609.

Trobe JD. *The Neurology of Vision*. New York : Oxford University Press ; 2001.

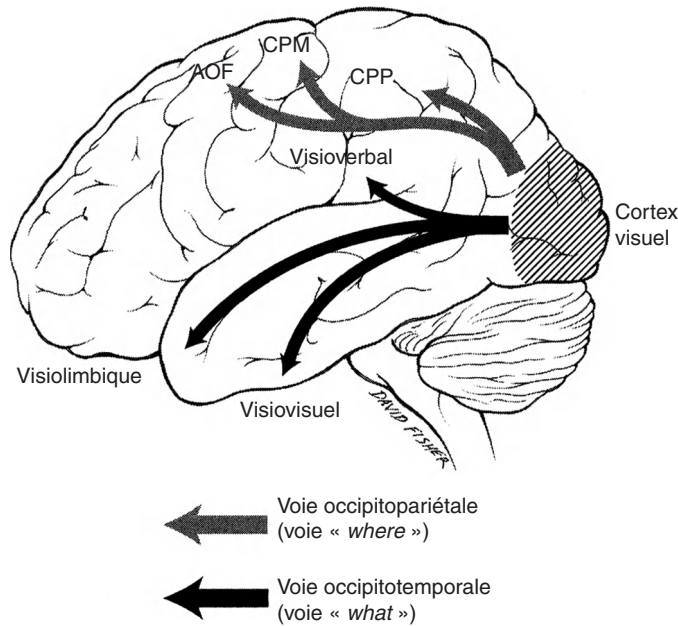


Figure 1-22 Voies du traitement de l'information visuelle chez l'humain. La voie occipitotemporale (ou voie « what », ou « quoi ») part du cortex strié et se projette sur le gyrus angulaire pour le langage, et sur le lobe temporal inférieur pour l'identification des objets, et enfin vers les structures limbiques. La voie occipitopariétale (ou voie « where », ou « où ») part du cortex strié et se projette sur le cortex pariétal postérieur et le cortex temporal supérieur, effectuant l'analyse visiospatiale. AOF : aire oculomotrice frontale ; CPM : cortex prémoteur ; CPP : cortex pariétal postérieur. (D'après Kline LB. *Neuro-Ophthalmology Review Manual*. 6th ed. Thorofare, NJ : Slack ; 2008 : 235.)

Système visuel efférent (voies de l'oculomotricité)

Notre compréhension de l'anatomie des voies de l'oculomotricité est incomplète. Cependant, le niveau des connaissances anatomiques, physiologiques et physiopathologiques du système oculomoteur s'est considérablement accru ces dernières années, grâce aux modèles expérimentaux réalisés chez les primates, aux progrès de l'électrophysiologie, à l'avènement de l'imagerie par résonance magnétique fonctionnelle (IRMf), et à la corrélation entre la clinique, la radiologie, voire l'anatomopathologie chez des patients présentant des anomalies oculomotrices caractérisées.

Le but ultime du système oculomoteur est de permettre une vision claire, stable et binoculaire. Pour atteindre cet objectif, il s'appuie sur deux types de mouvements des yeux chez l'homme :

- les mouvements de déviation du regard ;
- les mouvements visant à stabiliser le regard.

Ces mouvements peuvent alors participer à sept systèmes fonctionnels différents (voir « Anatomie et examen clinique des mouvements oculaires » au chapitre 7) :

- 1 le système vestibulaire ;
- 2 la fixation ;
- 3 le système optocinétique ;
- 4 la poursuite ;

- 5 les phases rapides du nystagmus;
- 6 les saccades;
- 7 les vergences.

Chaque système est sous le contrôle (et la modulation) de différentes parties du cerveau : cortex et tronc cérébral, et il existe beaucoup de recoupements anatomiques et fonctionnels. Ce paragraphe réalise un survol du système oculomoteur, s'attachant plus en détail aux structures anatomiques les plus pertinentes en clinique. Pour plus de détails, le lecteur pourra se reporter à une description exhaustive du système oculomoteur dans l'ouvrage de Leigh et Zee (Leigh RJ, Zee DS. *The Neurology of Eye Movements*. 4th ed. New York : Oxford University Press; 2006). Afin de faciliter l'apprentissage, la description qui suit se fera de la manière suivante :

- le contrôle des mouvements oculaires par le cortex, les ganglions de la base, le thalamus et le colliculus supérieur;
- la coordination des mouvements conjugués des yeux par le tronc cérébral, le système vestibulo-oculaire et le cervelet;
- les nerfs oculomoteurs (nerf oculomoteur ou III, nerf trochléaire ou IV, et nerf abducens ou VI);
- les muscles oculomoteurs.

Cortex

Les voies efférentes corticales sont réparties en de multiples endroits du cerveau, avec de nombreuses aires cérébrales participant à la genèse des mouvements oculaires (fig. 1-23).

La liste qui suit est celle des principales structures anatomiques impliquées et de leurs fonctions, servant de base pour comprendre les voies servant à la coordination des mouvements des yeux (fig. 1-24) :

- le *noyau rostral interstitiel du faisceau longitudinal médian* (riFLM) : noyau constitué de neurones à bouffées, qui génèrent les saccades verticales et torsionnelles;
- le *noyau interstitiel de Cajal* (NIC) : noyau constitué de neurones à bouffées pour les saccades verticales, et intégrateur neuronal pour le regard vertical et torsionnel;

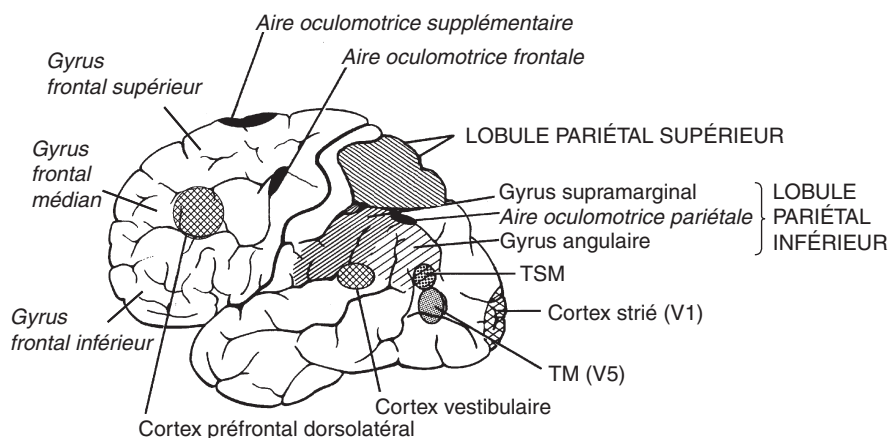


Figure 1-23 Représentation des principales aires corticales impliquées dans le contrôle des mouvements oculaires chez l'homme. TM : aire temporelle médiane; TMS : aire visuelle temporelle supérieure médiane. (Reproduit avec l'autorisation de Leigh RJ, Zee DS. *The Neurology of Eye Movements*. 4th ed. New York : Oxford University Press; 2006.)

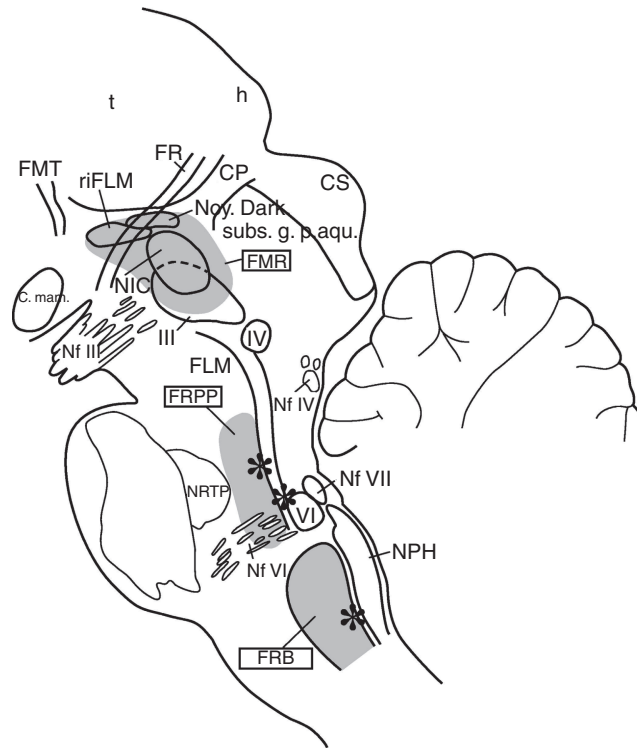


Figure 1-24 Coupe sagittale du tronc cérébral du singe montrant la localisation du noyau rostral interstitiel du faisceau longitudinal médian (riFLM) et des autres structures impliquées dans le contrôle de la motricité du regard, verticale et horizontale. Les *parties grisées* représentent la formation réticulée mésencéphalique (FRM), la formation réticulée pontique paramédiane (FRPP) et la formation réticulée bulbaire (FRB). Les *astérisques* indiquent la localisation des groupes de cellules appartenant aux faisceaux paramédians, qui projettent sur le flocculus. **Légendes :** III : noyau du nerf oculomoteur; IV : noyau du nerf trochléaire; VI : noyau du nerf abducens; C. mam. : corps mamillaire; CP : commissure postérieure; CS : colliculus supérieur; FLM : faisceau longitudinal médian; FMT : faisceau mamilothalamique; FR : faisceau rétroflexe; h : habenula; Nf III : racines du III; Nf IV : IV; Nf VI : racine du VI; Nf VII : nerf facial; NIC : noyau interstitiel de Cajal; Noy. Dark. : noyau de Darkschewitsch; NPH : noyau prepositus hypoglossi; NRTTP : noyau réticulaire tegmental du pont; subs. g. p. aqu. : substance grise périaqueducale; T : thalamus. (D'après Leigh RJ, Zee DS. *The Neurology of Eye Movements*. 3rd ed. New York : Oxford University Press; 1999. Modifié par C.H. Wooley.)

- dans la région du riFLM et du NIC : neurones à bouffées inhibiteurs pour les saccades verticales et torsionnelles;
- la *commissure postérieure* : lieu de passage des axones provenant du NIC et se dirigeant vers les noyaux des nerfs oculomoteurs III et IV controlatéraux et le NIC controlatéral;
- le *faisceau longitudinal médian* (FLM) : voie de passage majeure relayant les signaux entre les différentes structures du tronc cérébral;
- le *noyau du raphé interposé* : contient les cellules omnipauses;
- le *noyau réticulaire tegmental du pont* : contient les neurones phasiques précoces;
- les *noyaux dorsolatéraux du pont* (NDLP) : contiennent les neurones impliqués dans la poursuite;

- le *noyau prepositus hypoglossi* (NPH) : intégrateur neuronal pour le regard horizontal;
- la *formation réticulée pontique paramédiane* (FRPP) : contient des neurones à bouffées excitateurs générant les saccades horizontales et des neurones à bouffées inhibiteurs pour les saccades horizontales;
- la *formation réticulée bulbaire* (FRB) : contient des cellules à bouffées inhibitrices pour les saccades horizontales;
- les *groupes cellulaires du tractus paramédian* : neurones qui se projettent depuis le noyau du VI vers le cervelet;
- les *nerfs crâniens III, IV et VI* : neurones se connectant directement aux muscles oculomoteurs;
- les *noyaux vestibulaires* : se connectent avec les générateurs de saccades et les nerfs crâniens oculomoteurs;
- les *cellules Y* : cellules se projetant sur les noyaux du III et du IV participant à la poursuite et aux mouvements oculaires verticaux d'origine vestibulaire.

Système des saccades

Le contrôle cortical, ou supranucléaire, de la genèse des saccades oculaires est représenté principalement par deux voies descendantes parallèles et interconnectées : d'une part celle des saccades réflexes visuellement guidées ou mémorisées, prenant naissance dans le cortex pariétal, et d'autre part celle des saccades volontaires d'origine frontale. En général, ces voies corticales se projettent sur les structures suivantes, selon un schéma bien organisé (fig. 1-25) :

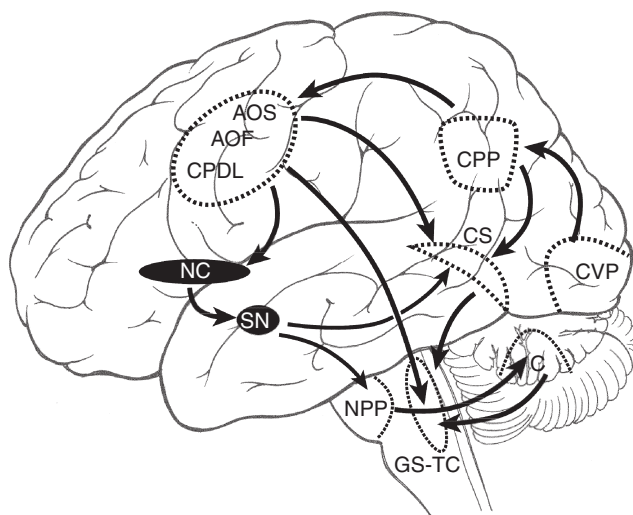


Figure 1-25 Organisation anatomique du système des saccades, avec les principaux centres corticaux intervenant dans la genèse des saccades. Noter que ce schéma n'a pas pour objectif de représenter de manière exhaustive toutes les voies supranucléaires du système saccadique. **Légendes :** AOF : aire oculomotrice frontale; AOS : aire oculomotrice supplémentaire; C : cervelet; CPDL : cortex pré-frontal dorsolatéral; CPP : cortex pariétal postérieur; CS : colliculus supérieur; CVP : cortex visuel primaire; GS-TC : générateur saccadique du tronc cérébral; NC : noyau caudé; NPP : noyaux pontiques précérébelleux; SN : substance noire. (Reproduit avec l'autorisation de Kline LB. *Neuro-Ophthalmology Review Manual*. 6th ed. Thorofare, NJ : Slack; 2008 : 49.)

- les *structures sous-corticales* : le colliculus supérieur, les ganglions de la base et le thalamus ;
- le *réseau neuronal du tronc cérébral* ou les *neurones prémoteurs* : plusieurs types de neurones de la région pontique, tels que les cellules omnipause du noyau du raphé interposé et les neurones phasiques précoces du noyau réticulaire tegmental du pont ;
- les *générateurs de saccades du tronc cérébral* : FRPP et riFLM ;
- les *motoneurones des nerfs oculomoteurs* : III, IV et VI.

(Noter que peu de fibres projettent directement vers la FRPP et le riFLM.)

Les saccades visuellement guidées sont initiées par une information visuelle afférente provenant soit du système visuel primaire (incluant le cortex visuel primaire), soit d'un système afférent accessoire. Les saccades visuellement guidées (vers une cible vue ou mémorisée) et les saccades volontaires reçoivent une commande supranucléaire qui provient en grande partie de l'*aire oculomotrice frontale* (AOF, ou *aire 8 de Brodmann*). Les cellules corticales déchargent en priorité pour initier les saccades volontaires et visuellement guidées controlatérales. L'*aire oculomotrice supplémentaire* (AOS) est située sur la face dorsomédiale du gyrus frontal supérieur ; elle reçoit des informations du cortex oculomoteur frontal, et a pour fonction de programmer les saccades, en particulier celles s'intégrant aux apprentissages. L'AOF se projette sur le colliculus supérieur et de nombreuses autres structures cérébrales, telles que l'AOF controlatérale, l'AOS, les ganglions de la base, le noyau réticulaire tegmental du pont et le noyau du raphé interposé. Les projections du cortex vers le colliculus supérieur proviennent également du *cortex pariétal postérieur*, qui est l'équivalent de l'aire intrapariétale latérale chez les singes Rhésus. Le cortex pariétal postérieur intervient dans les saccades réflexes visuellement guidées.

Le colliculus supérieur est subdivisé en une partie superficielle (dorsale) et une partie profonde (ventrale). Le signal sensoriel (connexions en provenance du cortex visuel et de la rétine) est principalement traité par la partie superficielle. Le signal concernant la motricité prend naissance dans les couches profondes (le stratum griseum profundum et le stratum album profundum) qui reçoivent des informations des couches les plus superficielles quant au positionnement dans l'espace. Le colliculus supérieur envoie des projections controlatérales sur de multiples structures du tronc cérébral, en particulier le noyau du raphé interposé, le noyau réticulaire tegmental du pont, et les noyaux dorsolatéraux du pont.

Les voies supranucléaires provenant aussi bien du lobe pariétal que du lobe frontal ont comme principal relais le colliculus supérieur ; peu de fibres se connectent directement aux neurones prémoteurs du tronc cérébral. Les voies supranucléaires vont également atteindre les ganglions de la base (noyau caudé, putamen, et substance noire de la pars reticularis). Les ganglions de la base jouent un rôle dans le système des saccades, en empêchant les saccades réflexes inutiles pendant la fixation, et en aidant au contrôle des saccades volontaires.

Le thalamus est encore une autre structure importante, intervenant dans la programmation des saccades, plus particulièrement la lame médullaire interne et le pulvinar. Le thalamus reçoit des afférences du cortex et du tronc cérébral, et envoie des projections uniquement sur le cortex et les ganglions de la base. C'est pourquoi le thalamus apparaît comme un relais pour les messages échangés entre le tronc cérébral et les champs oculomoteurs corticaux.

Les atteintes cliniques portant sur la fonction saccadique sont détaillées dans la section « Pathologies des systèmes oculomoteurs » du chapitre 7.

Système de la poursuite

On pensait à une époque que la poursuite et les saccades oculaires étaient sous la dépendance de voies supranucléaires distinctes. Mais il apparaît désormais qu'il existe de nombreuses zones de

recouvrements entre ces deux systèmes. De plus, il existe deux voies majeures dévolues à la vision, l'une consacrée aux mouvements des images (la voie magnocellulaire : les cellules M) et l'autre dévolue à la discrimination des images (la voie parvocellulaire : les cellules P).

Le système de poursuite des cibles visuelles naît dans l'aire V5 – l'analogue humain de l'aire visuelle *temporale médiane* (TM) du singe Rhésus – ; ses afférences proviennent à la fois du cortex (aires striées et extrastriées) et vraisemblablement aussi directement des voies magnocellulaires depuis le corps géniculé latéral (fig. 1-26). La dérive de l'image rétinienne sert de stimulus pour une modification tonique de la dérive oculaire. L'*aire temporale supérieure médiane* (TSM) est aussi impliquée dans la genèse des mouvements de poursuite en réponse à un stimulus en mouvement. Elle reçoit des informations sur les mouvements de la tête, ainsi que sur la commande des mouvements des yeux (copie d'efférence), et par conséquent joue un rôle central dans la genèse des mouvements de poursuite destinés à suivre une cible lorsque la tête est en mouvement. La reconnaissance et la sélection de la cible sollicitent probablement des afférences supplémentaires via les connexions réciproques au cortex pariétal postérieur (homologue humaine de l'aire 7a chez le singe Rhésus). L'information provenant des aires TM et TSM passe par la portion postérieure de la capsule interne et se projette sur les noyaux dorsolatéraux du pont et les noyaux latéraux du pont, dont le noyau réticulaire tegmental du pont. À partir de ces noyaux du pont, les projections se dirigent vers le cervelet (lobe flocculonodulaire et vermis dorsal), ainsi que vers les noyaux vestibulaires et les cellules Y (série de cellules situées dans le pédoncule cérébelleux inférieur) (fig. 1-27).

Les anomalies cliniques de la fonction de poursuite sont détaillées dans « Pathologies des systèmes oculomoteurs » du chapitre 7.

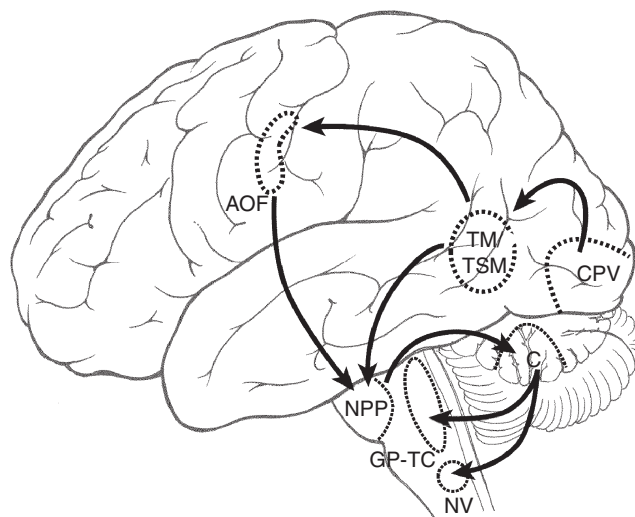


Figure 1-26 Représentation schématique du système de la poursuite, avec les principaux centres corticaux et les principales voies intervenant dans le système de la poursuite oculaire. Ce schéma ne montre pas les voies hypothétiques de la poursuite oculaire. **Légendes :** AOF : aire oculo-motrice frontale ; C : cervelet ; CVP : cortex visuel primaire ; GP-TC : générateur de la poursuite du tronc cérébral ; NPP : noyaux pontiques précérébelleux ; NV : noyau vestibulaire ; TM/TSM : aire temporale médiane/aire temporale supérieure médiane. (Reproduit avec l'autorisation de Kline LB. *Neuro-Ophthalmology Review Manual*. 6th ed. Thorofare, NJ : Slack ; 2008 : 54.)

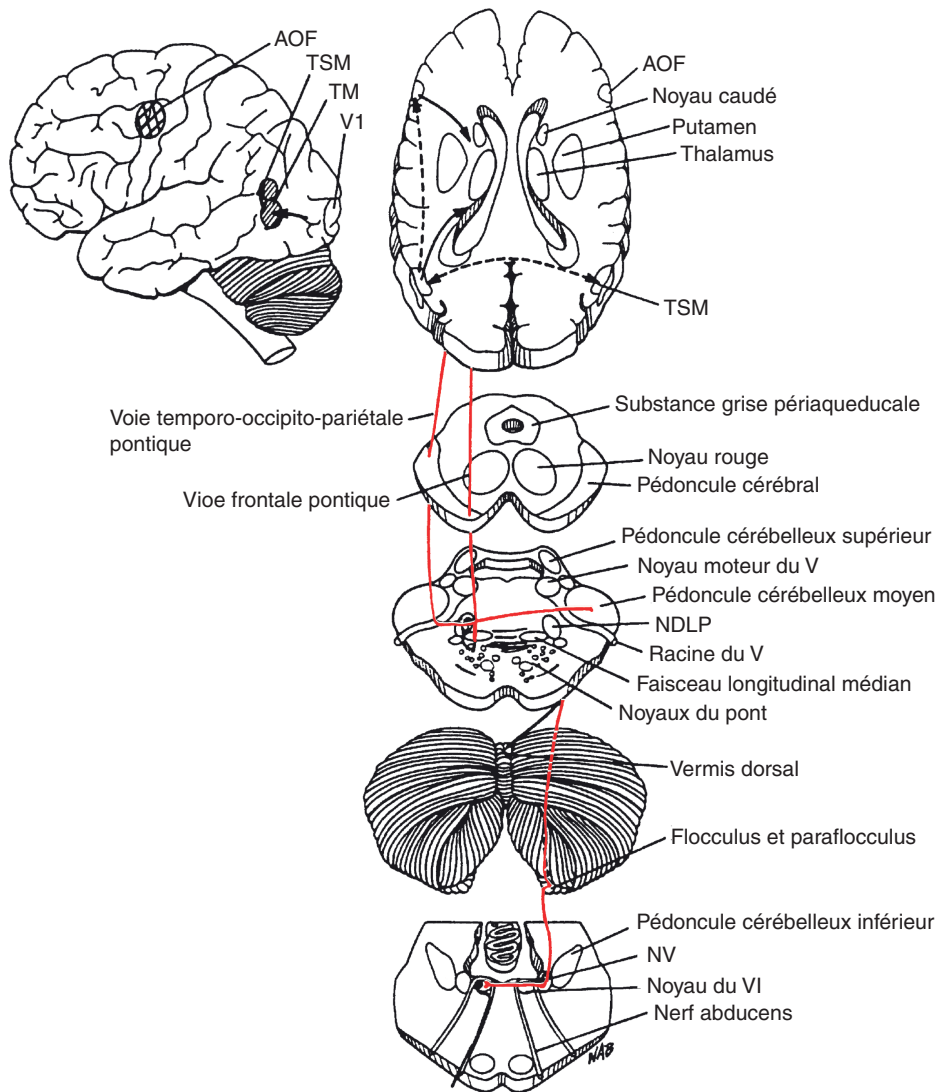


Figure 1-27 Schéma hypothétique de l'organisation de la poursuite oculaire horizontale. Le cortex visuel primaire (V1) projette sur l'aire visuelle temporale médiane (TM) qui, chez l'humain, se trouve à la jonction temporo-occipito-pariétale. L'aire TM se projette à son tour sur l'aire temporale supérieure médiane (TSM) et sur l'aire oculomotrice frontale (AOF). La TSM reçoit également des afférences de son homologue controlatérale. La TSM projette, via la portion rétrolenticulaire de la capsule interne et la partie postérieure du pédoncule cérébral, vers le noyau du pont (NDLP). Le NDLP reçoit aussi des afférences importantes de l'AOF pour la poursuite; ces afférences cheminent dans la partie médiane du pédoncule cérébral. Le NDLP projette principalement de manière controlatérale, sur le flocculus, le paraflocculus, et l'uvule ventrale du cervelet; il existe aussi des projections vers le vermis dorsal. Le flocculus se projette sur les noyaux vestibulaires (NV) homolatéraux, qui en retour se projettent sur le noyau du VI controlatéral. Noter que les coupes du tronc cérébral sont réalisées dans des plans différents de ceux concernant les hémisphères cérébraux. (Reproduit avec l'autorisation de Leigh RJ, Zee DS. *The Neurology of Eye Movements*. 4th ed. New York : Oxford University Press; 2006.)

Tronc cérébral

Les commandes supranucléaires pour les saccades et la poursuite finissent par atteindre le réseau neuronal du tronc cérébral (via le colliculus supérieur et les ganglions de la base), ce qui va permettre les mouvements conjugués des deux yeux. Nous réalisons ici une description des principales structures du tronc cérébral jouant un rôle dans le contrôle des mouvements des yeux. D'une manière générale, les mouvements verticaux des yeux sont gérés au niveau du mésencéphale, tandis que les mouvements horizontaux sont gérés au niveau du pont. Les saccades verticales et torsionnelles sont générées par les cellules à bouffées excitatrices du noyau rostral interstitiel du faisceau longitudinal médian (riFLM) situées dans les pédoncules cérébraux. Au contraire, le contrôle vestibulaire des mouvements verticaux et de la poursuite verticale remonte du bulbe et du pont en direction du mésencéphale en empruntant le faisceau longitudinal médian. Les saccades horizontales sont générées par les cellules à bouffées excitatrices de la formation réticulée pontique paramédiane (FRPP) ; et les mouvements horizontaux de poursuite naissent du noyau du VI, recevant lui-même des connexions du cervelet vestibulaire (voir également le paragraphe consacré au cervelet, plus loin dans ce chapitre).

Les mouvements verticaux sont sous le contrôle des pédoncules cérébraux. Le premier centre de contrôle est situé dans le riFLM (fig. 1-28). Cette zone reçoit des influx des noyaux vestibulaires médial et supérieur passant par le faisceau longitudinal médian, ou par d'autres voies de connexion internucléaires. Il existe également d'autres zones dans la partie rostrale du mésencéphale, telles que le noyau interstitiel de Cajal (NIC) et le *noyau de Darkschewitsch*, qui participent au contrôle de la verticalité. Les influx issus des cellules à bouffées peuvent provenir en partie de la FRPP, mais aussi du riFLM. Le NIC (intégrateur neuronal pour les mouvements verticaux et torsionnels) reçoit des signaux en provenance du riFLM et des noyaux vestibulaires, et projette ensuite sur les motoneurons des noyaux du III et du IV, en passant par la commissure postérieure. Les informations provenant du centre de la verticalité sont distribuées aux noyaux du III et du IV. Les informations concernant les mouvements vers le haut croisent la ligne médiane au niveau de la commissure postérieure. Les lésions dans cette région du cerveau sont responsables d'un syndrome mésencéphalique dorsal, entité clinique comprenant une atteinte des mouvements verticaux (les mouvements vers le haut étant le plus souvent touchés), une *skew deviation*, une atteinte pupillaire dissociée touchant le réflexe photomoteur mais préservant le myosis à l'accommodation-convergence, une rétraction des paupières supérieures et un nystagmus retractorius. Ce dernier, qui est mis en évidence en faisant fixer au patient un tambour optocinétique tournant vers le bas, représente une cocontraction simultanée des muscles droits médial et droit latéral (voir chapitre 9).

Le centre de coordination des mouvements horizontaux est représenté par le noyau du VI lui-même, situé dans la partie dorsocaudale du pont (fig. 1-29). Ce noyau reçoit des influx toniques du canal semi-circulaire horizontal contralatéral, après avoir traversé les noyaux vestibulaires médial et latéral. La commande des neurones à bouffées est fournie par la FRPP qui est adjacente au noyau du VI et au faisceau longitudinal médian. Les cellules à bouffées sont normalement inhibées par les neurones omnipauses situés dans le noyau du raphé interposé. On pense maintenant que l'initiation des saccades s'effectue par une inhibition supranucléaire des cellules omnipauses, permettant aux cellules à bouffées d'activer les centres du regard horizontal et du regard vertical (fig. 1-30). Pour générer un mouvement horizontal conjugué des deux yeux, la commande nerveuse doit être envoyée au muscle droit latéral homolatéral et au muscle droit médial contralatéral. Le muscle droit latéral est directement innervé par le VI homolatéral. Le muscle droit médial contralatéral est sollicité par l'intermédiaire d'interneurones qui croisent la ligne médiane au niveau du pont, et remontent jusqu'au noyau du III contralatéral en empruntant le faisceau longitudinal médian. C'est pourquoi une atteinte du faisceau longitudinal médian droit occasionne un déficit homo-

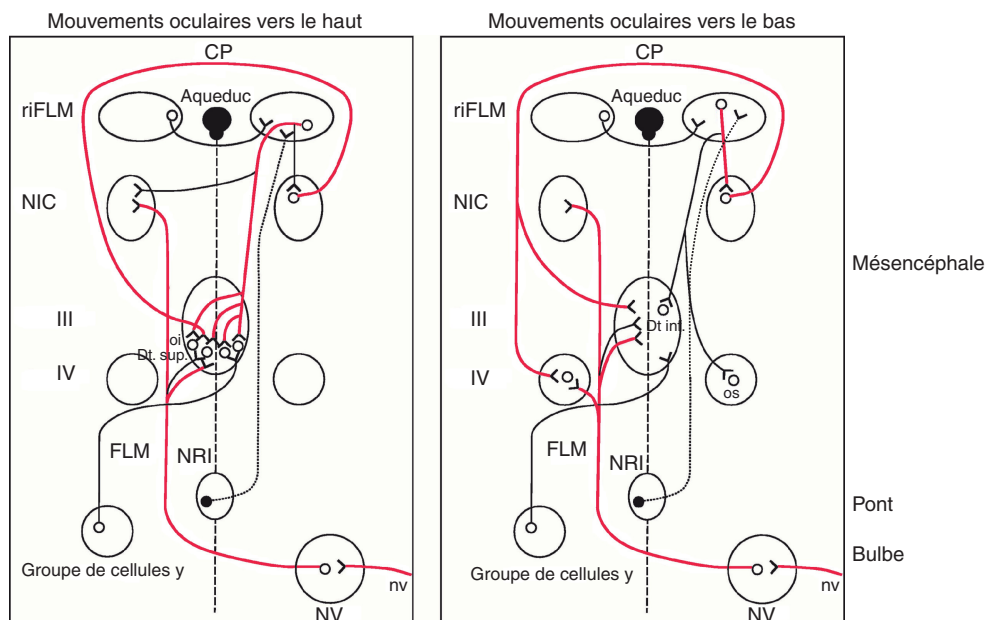


Figure 1-28 Schémas anatomiques résumant l'organisation des mouvements oculaires vers le haut et vers le bas (*en rouge*). À partir des canaux semi-circulaires, les nerfs vestibulaires (nv) véhiculent le message aux noyaux vestibulaires (NV) où s'effectue une synapse. L'afférence remonte ensuite en empruntant le faisceau longitudinal médian (FLM) et le pédoncule cérébelleux supérieur (non représenté ici) pour rejoindre le noyau du IV (IV), du III (III) et le noyau interstitiel de Cajal (NIC). (Pour faciliter la clarté, seules les projections vestibulaires excitatrices sont figurées ici.) Le noyau interstitiel rostral du faisceau longitudinal médian (riFLM), situé dans la région en avant du noyau rouge, contient les cellules à bouffées des saccades. Ces cellules reçoivent une inhibition par les cellules omnipauses du noyau du raphé interposé (NRI) situé dans le pont (pour la clarté du schéma, cette projection est figurée ici seulement pour les mouvements vers le haut). Les neurones à bouffées du riFLM se projettent sur les motoneurones des noyaux du III et du IV, et envoient également des axones en direction du NIC. Chaque neurone du riFLM envoie aussi un axone collatéral au muscle agoniste controlatéral (loi de Hering). La projection vers les sous-noyaux des muscles élévateurs (droit supérieur et oblique inférieur) peut être bilatérale grâce à la présence d'axones collatéraux qui croisent la ligne médiane au niveau du noyau du III. Les projections des neurones à bouffées inhibiteurs sont moins bien connues, et ne sont pas figurées sur ce schéma. Les influx qui contribuent à la poursuite verticale et à la coordination œil-tête rejoignent le noyau du III à partir des cellules du groupe y via le pédoncule cérébelleux supérieur et un faisceau tegmental ventral qui croise la ligne médiane. **Légendes :** CP : commissure postérieure; Dt inf. : sous-noyau du droit inférieur; Dt sup. : sous-noyau du droit supérieur; oi : sous-noyau de l'oblique inférieur; os : sous-noyau de l'oblique supérieur. (D'après Leigh RJ, Zee DS. *The Neurology of Eye Movements*. 4th ed. New York : Oxford University Press ; 2006.)

latéral (de l'œil droit) de l'adduction, souvent accompagné d'un nystagmus en abduction de l'œil controlatéral (œil gauche). Ce tableau clinique porte le nom d'*ophtalmoplégie internucléaire* (OIN). Pour plus de détails sur l'ophtalmoplégie internucléaire, nous renvoyons le lecteur au paragraphe « Causes internucléaires de diplopie » du chapitre 8.

La délivrance de l'information tant périphérique (nerf crânien oculomoteur et son noyau) que centrale requiert un dialogue internucléaire au niveau du tronc cérébral. Le faisceau longitudinal

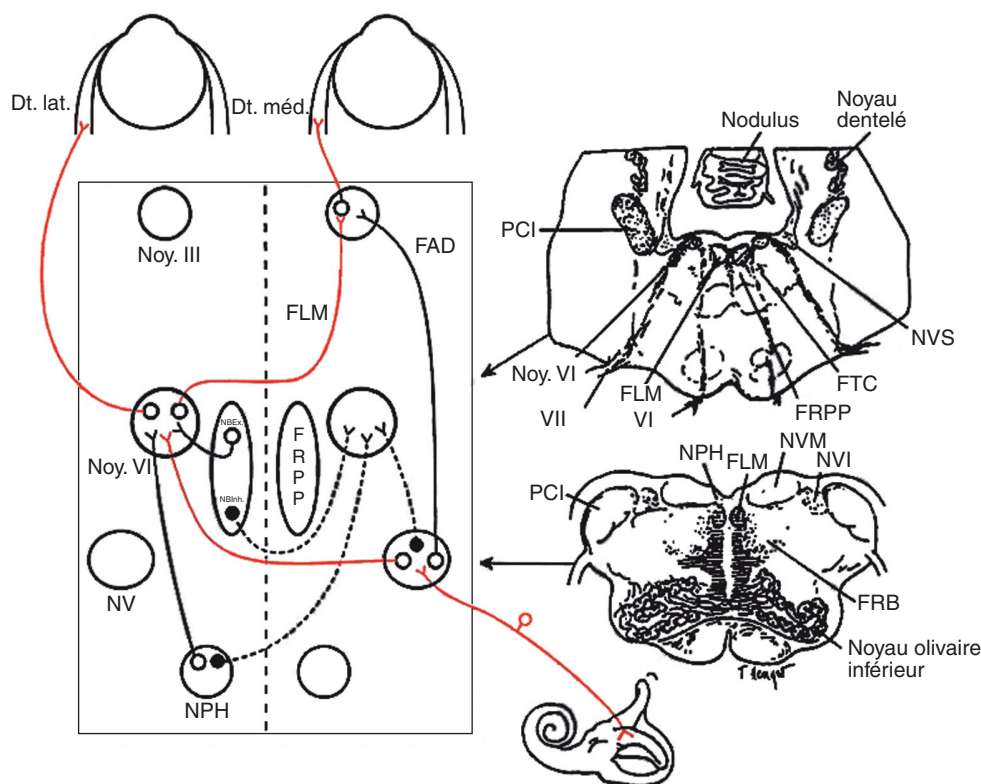


Figure 1-29 Schéma anatomique représentant la genèse du signal pour les mouvements oculaires horizontaux. Au sein du noyau du nerf abducens (Noy. VI), se trouvent à la fois les motoneurones destinés au VI qui innervent le muscle droit latéral homolatéral (Dt. lat.) et les interneurones qui cheminent au sein du faisceau longitudinal médian (FLM) controlatéral pour rejoindre, au sein du noyau du III (Noy. III) les motoneurones destinés au muscle droit médial (Dt. méd.). Les afférences provenant du canal semi-circulaire horizontal sont véhiculées par le nerf vestibulaire jusqu'aux noyaux vestibulaires (Noy. VIII), où s'effectue un relais synaptique, d'où naît un signal excitateur destiné au noyau controlatéral du VI (Noy. VI) et une projection inhibitrice vers le noyau homolatéral du VI. Les impulsions saccadiques destinées au noyau du VI proviennent des neurones à bouffées excitateurs (NBEx.) homolatéraux et des neurones à bouffées inhibiteurs (NBIh.) controlatéraux. Les NBEx. et les NBIh. sont situés au sein de la formation réticulée pontique paramédiane (FRPP). Plus précisément, la FRPP comporte 3 noyaux, étalés de la partie caudale du pont à la partie rostrale du bulbe : 1) le noyau réticulaire caudal du pont, qui contient les NBEx., 2) le noyau du raphé interposé, qui contient les cellules omnipauses, et 3) le noyau paragigantocellulaire dorsal, ou formation réticulée bulbaire (FRB), qui contient les NBIh. L'information concernant le maintien de la position de l'œil après la saccade (provenant de l'intégrateur neuronal) est véhiculée par des neurones situés dans le noyau prepositus hypoglossi (NPH), juste à côté des noyaux vestibulaires, pour rejoindre ensuite le VI. Le sous-noyau du III destiné au droit médial reçoit également une commande pour les mouvements de vergence des yeux. Les coupes anatomiques situées sur la droite de la figure correspondent au niveau des flèches sur le schéma de gauche. **Légendes :** VII : nerf facial; FAD : faisceau ascendant du noyau de Deiters (ou faisceau vestibulospinal); FTC : faisceau tegmental central; NVI : noyau vestibulaire inférieur; NVM : noyau vestibulaire médial; NVS : noyau vestibulaire supérieur; PCI : pédoncule cérébelleux inférieur. (D'après Leigh RJ, Zee DS. *The Neurology of Eye Movements*. 4th ed. New York : Oxford University Press; 2006.)

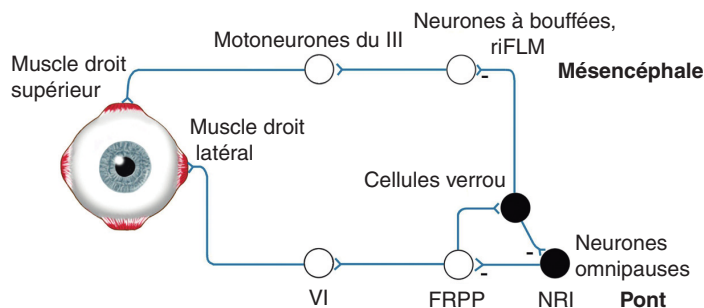


Figure 1-30 Schéma du réseau générateur de saccades au sein du tronc cérébral. Les motoneurones destinés aux muscles horizontaux reçoivent la commande saccadique provenant des cellules à bouffées de la formation réticulée pontique paramédiane (FRPP). Les motoneurones des muscles verticaux reçoivent la commande saccadique des cellules à bouffées du noyau rostral interstitiel du faisceau longitudinal médian (riFLM). Les deux groupes de cellules à bouffées sont sous le contrôle des cellules omnipauses situées dans le pont, au sein du noyau du raphé interposé (NRI). Une saccade est générée par l'inhibition des cellules omnipauses ; par conséquent, il existe probablement des cellules jouant le rôle de verrou, qui reçoivent une information des cellules à bouffées, et qui inhibent les cellules omnipauses jusqu'à ce que la saccade soit terminée. (D'après Leigh RJ, Zee DS. *The Neurology of Eye Movements*. 4th ed. New York : Oxford University Press ; 2006.)

médian est l'une des principales voies de communication entre les noyaux, s'étendant en deux rubans parallèles depuis la moelle épinière jusqu'à une région du mésencéphale située en dorsomédial du noyau rouge et en rostral par rapport au noyau interstitiel de Cajal. La plupart des fibres qui constituent le faisceau longitudinal médian proviennent des noyaux vestibulaires. Les projections en provenance du noyau vestibulaire supérieur sont ipsilatérales, tandis que celles provenant du noyau vestibulaire médial sont controlatérales. Le faisceau longitudinal médian véhicule également des interneurones issus du noyau du VI controlatéral. Enfin, parmi les autres voies de la verticalité, on compte le *pédoncule cérébelleux supérieur* et le *tractus ascendant de Deiters*. Cette dernière voie chemine latéralement au faisceau longitudinal médian et véhicule les informations des noyaux vestibulaires homolatéraux vers le sous-noyau du III destiné au droit médial, modulant la réponse vestibulaire au cours de la fixation en vision de près.

Pour maintenir le regard en position excentrée, il faut fournir aux muscles qui maintiennent l'œil dans cette position une commande nerveuse tonique supplémentaire. Cette commande tonique résulte de l'intégration du signal de vitesse fourni par l'activité des neurones à bouffées. Pour les mouvements horizontaux, cette intégration a lieu au sein du noyau prepositus hypoglossi (NPH), situé juste à côté du noyau vestibulaire médial à la jonction pontomédullaire, en coordination avec le cervelet. Les pathologies qui atteignent l'intégrateur neuronal (souvent métaboliques, associées à la consommation d'alcool ou d'anticonvulsivants) vont perturber le maintien du regard excentré, et se traduire cliniquement par un nystagmus du regard excentré.

Système oculovestibulaire

Les noyaux vestibulaires fournissent à la fois le principal contrôle infranucléaire de la motilité oculaire, et le principal influx tonique déterminant la position des yeux. Le système est pourvu d'un des arcs réflexes les plus courts du système nerveux, permettant une réponse rapide et un délai de latence extrêmement court. Les cellules ciliées des canaux semi-circulaires (fig. 1-31) modulent l'intensité du signal qu'elles émettent en fonction des mouvements de l'endolymphe auxquels elles sont soumises. Ce signal est généré lors d'un changement de vitesse (accélération de la tête) dans

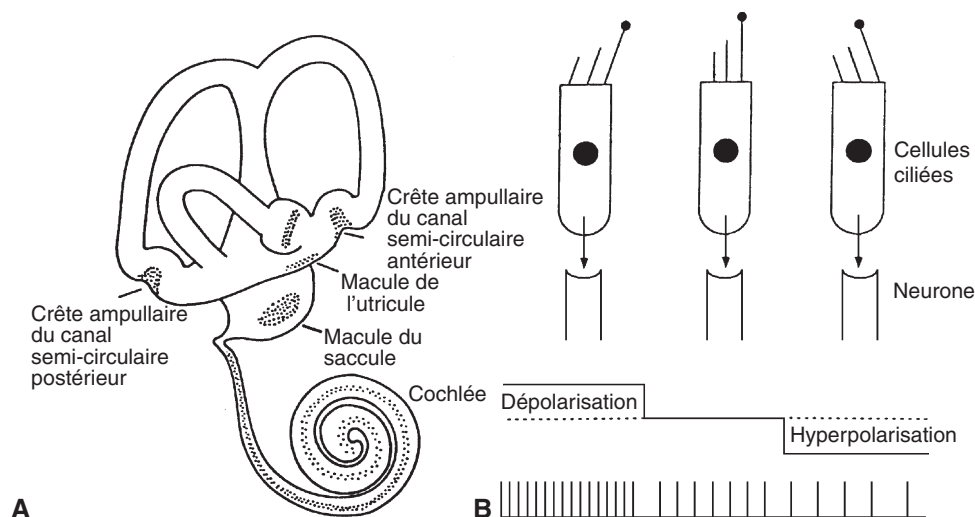


Figure 1-31 Système vestibulaire. **A.** Schéma du labyrinthe chez le mammifère. La crête ampullaire du canal semi-circulaire latéral est représentée mais non légendée, avec le canal se projetant vers l'avant. **B.** Transduction du signal de mouvement par les cellules ciliées. Au repos, il existe un certain niveau de décharges de potentiels d'action de repos (*centre*). Les forces de cisaillement exercées sur les cellules ciliées déclenchent une dépolarisation si les stéréocils sont déviés vers le kinocil (représenté par le cil le plus long, portant un point à son extrémité) (*dessin de gauche*), ou une hyperpolarisation si les stéréocils sont déviés dans le sens opposé (*dessin de droite*). C'est ainsi que le taux de décharges est modulé au sein du nerf vestibulaire. (D'après Leigh RJ, Zee DS. *The Neurology of Eye Movements*. 4th ed. New York : Oxford University Press; 2006.)

n'importe lequel des trois plans de l'espace. L'information est alors transmise aux noyaux vestibulaires (situés latéralement dans la partie basse du bulbe) par le biais des nerfs vestibulaires inférieur et supérieur. Les nerfs vestibulaires véhiculent également l'information en provenance des cellules ciliées des macules otolithiques de l'utricule et du saccule. Les cristaux de carbonate de calcium constituant les otolithes répondent aux accélérations linéaires (la plus importante étant la gravité) afin d'orienter correctement le sujet. Le nerf vestibulaire et le nerf cochléaire (véhiculant l'influx en provenance du labyrinthe membraneux) forment la huitième paire crânienne, qui traverse l'os pétreux au niveau du méat auditif interne. Le VIII traverse l'espace sous-arachnoïdien au niveau de l'angle pontocérébelleux. Enfin, l'information vestibulaire rejoint les noyaux vestibulaires (médial, latéral et supérieur) au niveau du bulbe. L'influx tonique provenant du canal horizontal croise directement la ligne médiane vers le centre du regard horizontal controlatéral, au sein du noyau du VI (partie basse du pont, en situation dorsomédiane, juste en dessous du quatrième ventricule). L'information tonique en provenance des canaux antérieur et postérieur (fig. 1-32) chemine en position rostrale à travers différentes formations internucléaires, jusqu'à se connecter au centre du regard vertical au niveau du mésencéphale rostral. Les noyaux vestibulaires médial et inférieur, de même que le noyau prepositus hypoglossi et le noyau olivaire inférieur, se projettent sur le *nodulus* (noyau central du cervelet) et l'*uvule ventrale*. Cette voie, qui projette en retour vers les noyaux vestibulaires, met en place une mémoire des vitesses; c'est grâce à ce mécanisme que le signal vestibulaire peut être maintenu au-delà de l'influx ponctuel des neurones vestibulaires primaires.

Les pathologies résultant d'une atteinte de la fonction oculovestibulaire sont détaillées dans le paragraphe « Pathologies des systèmes oculomoteurs », au chapitre 7.

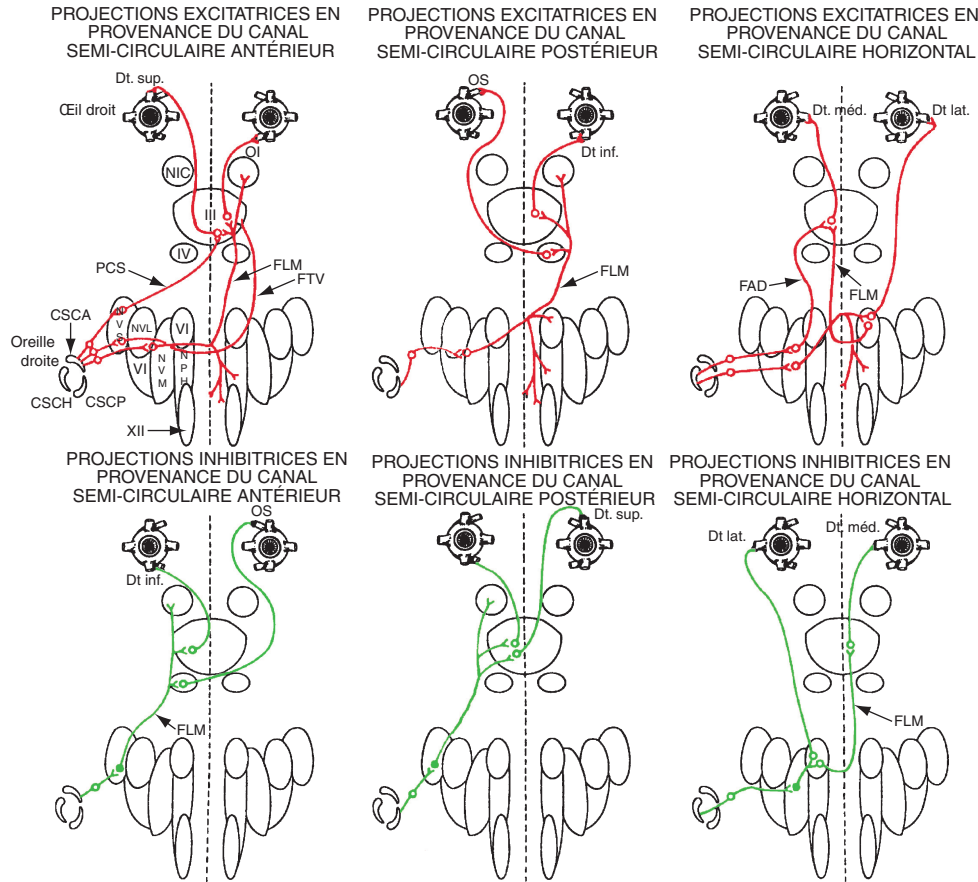


Figure 1-32 Connexions directes sous-tendant le réflexe vestibulo-oculaire. **Légendes :** III : complexe nucléaire du III ; IV : noyau du IV ; VI : noyau du VI ; XII : noyau du XII ; CSCA : canal semi-circulaire antérieur ; CSCH : canal semi-circulaire horizontal (ou latéral) ; CSCP : canal semi-circulaire postérieur ; Dt. inf. : muscle droit inférieur ; Dt. lat. : muscle droit latéral ; Dt. méd. : muscle droit médial ; Dt. sup. : muscle droit supérieur ; FAD : faisceau ascendant du noyau de Deiters (ou faisceau vestibulospinal) ; FLM : faisceau longitudinal médian ; FTV : faisceau tegmental ventral ; NIC : noyau interstitiel de Cajal ; NPH : noyau prepositus hypoglossi ; NVL : noyau vestibulaire inférieur ; NVL : noyau vestibulaire latéral ; NVM : noyau vestibulaire médial ; NVS : noyau vestibulaire supérieur ; OI : muscle oblique inférieur ; OS : muscle oblique supérieur ; PCS : pédoncule cérébelleux supérieur. (Reproduit avec l'autorisation de Leigh RJ, Zee DS. *The Neurology of Eye Movements*. 3rd ed. New York : Oxford University Press ; 1999.)

Cervelet

Une connexion particulièrement importante est celle qu'effectue le système oculomoteur avec le *cervelet vestibulaire*. Ces structures vont permettre l'ajustement du gain de tous les mouvements oculomoteurs. Le *gain* peut être défini comme le rapport entre l'influx sortant et l'influx entrant. Par exemple, garder les yeux stables dans l'espace tandis que la tête effectue une rotation nécessite que les yeux bougent dans une direction opposée à celle de la tête, aux mêmes vitesses et distances ; cela est considéré comme un gain de 1. Le cervelet est sollicité pour ajuster le gain, afin de permettre

une compensation de lésions périphériques (telles qu'un dysfonctionnement du nerf vestibulaire, par exemple lors d'une névrite vestibulaire). Un processus pathologique affectant directement le cervelet peut induire un accroissement ou une perte du gain des systèmes régulant les mouvements oculomoteurs, comme le réflexe vestibulo-oculaire. Le cervelet comprend l'*archéocérébellum* (la partie la plus caudale et inférieure, constituée du nodulus en position médiane et d'un flocculus de part et d'autre), le *paléocérébellum* (comprenant le vermis, la pyramide, l'uvule et le paraflocculus) et le *néocérébellum* (comprenant le reste des hémisphères cérébelleux). Le lobe flocculonodulaire et une partie du paraflocculus constituent le cervelet vestibulaire. À cela, il faut ajouter deux autres noyaux cérébelleux importants pour l'oculomotricité, situés dans la substance blanche des hémisphères cérébelleux : le *noyau dentelé* (latéral) et le *noyau fastigial* (médial).

Une *copie d'efférence* concernant la position des yeux est envoyée directement au cervelet à partir des voies de commande oculomotrices (possiblement par l'intermédiaire des groupes de cellules des tractus paramédians au sein des noyaux vestibulaires), tandis qu'un *signal d'erreur afférent* arrive au cervelet via les fibres ascendantes provenant de l'olive inférieure. Parmi les autres connexions au flocculus et au paraflocculus, on trouve le *faisceau des fibres moussues* provenant des noyaux vestibulaires et du noyau prepositus hypoglossi. Les cellules de Purkinje au sein du paraflocculus déchargent au cours de la poursuite oculaire. Un signal d'erreur résulte d'une différence entre la vitesse programmée des globes oculaires et la vitesse de l'image rétinienne, et active les neurones des lobules 6 et 7 du vermis dorsal ; par conséquent, le vermis dorsal, qui se projette sur le noyau fastigial, pourrait jouer un rôle dans l'initiation des saccades et de la poursuite. Le flocculus émet des projections en direction des noyaux vestibulaires supérieur et médial. Le noyau fastigial a pour rôle de contrebalancer le déséquilibre naturel entre les influx provenant des canaux semi-circulaires verticaux. La perte de la fonction fastigiale entraîne un nystagmus battant vers le bas, puisque le déséquilibre concernant les informations verticales entraîne une dérive lente vers le haut. Pour approfondir la discussion concernant le nystagmus et les autres désordres oculomoteurs, le lecteur est invité à consulter le chapitre 9, « Nystagmus et autres mouvements oculaires anormaux ».

Nerfs oculomoteurs

En dehors de toute stimulation nerveuse, les axes des globes oculaires sont en général discrètement à modérément en divergence l'un par rapport à l'autre. La commande nerveuse de la motricité oculaire repose sur trois paires de nerfs crâniens oculomoteurs : le III, le IV et le VI, qui innervent les six muscles oculomoteurs de chaque œil (fig. 1-33). Le III innerve également le releveur de la paupière supérieure et le muscle sphincter de l'iris.

Sauf pour l'oblique inférieur, l'innervation de chacun des muscles oculomoteurs s'effectue à environ un tiers de la distance entre l'insertion musculaire sur le globe et l'apex. L'oblique inférieur reçoit son innervation à mi-chemin d'une boucle vasculaire parallèle à la face latérale du muscle droit inférieur. Les six muscles oculomoteurs sont innervés par leur face interne, à l'exception de l'oblique supérieur, pour lequel les branches du IV se terminent sur la face supérieure (externe) du muscle.

La présentation clinique des pathologies résultant d'une atteinte infranucléaire, fasciculaire et tronculaire des nerfs oculomoteurs est détaillée au chapitre 8.

Nerf abducens (VI)

Le VI émerge au niveau de la partie caudale du pont, sur sa face dorsale, juste en dessous du quatrième ventricule. Les fibres du nerf facial font le tour de son noyau de manière quasi circonférentielle, directement à proximité de la formation réticulée pontique paramédiane et du faisceau

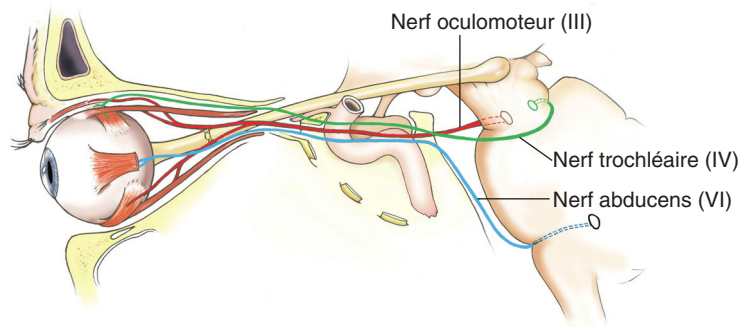


Figure 1-33 Vue latérale du trajet des nerfs III, IV et VI. (Illustration de Dave Peace.)

longitudinal médian (fig. 1-34). Le noyau contient à la fois des motoneurones primaires et des interneurones qui croisent la ligne médiane pour rejoindre le noyau du III en passant par le faisceau longitudinal médian. Par conséquent, un processus pathologique affectant le noyau du VI est responsable d'une paralysie du regard homolatérale. Le VI (constitué d'environ 4000 à 6000 axones) suit ensuite une direction ventrale et discrètement latérale, médiale par rapport au noyau

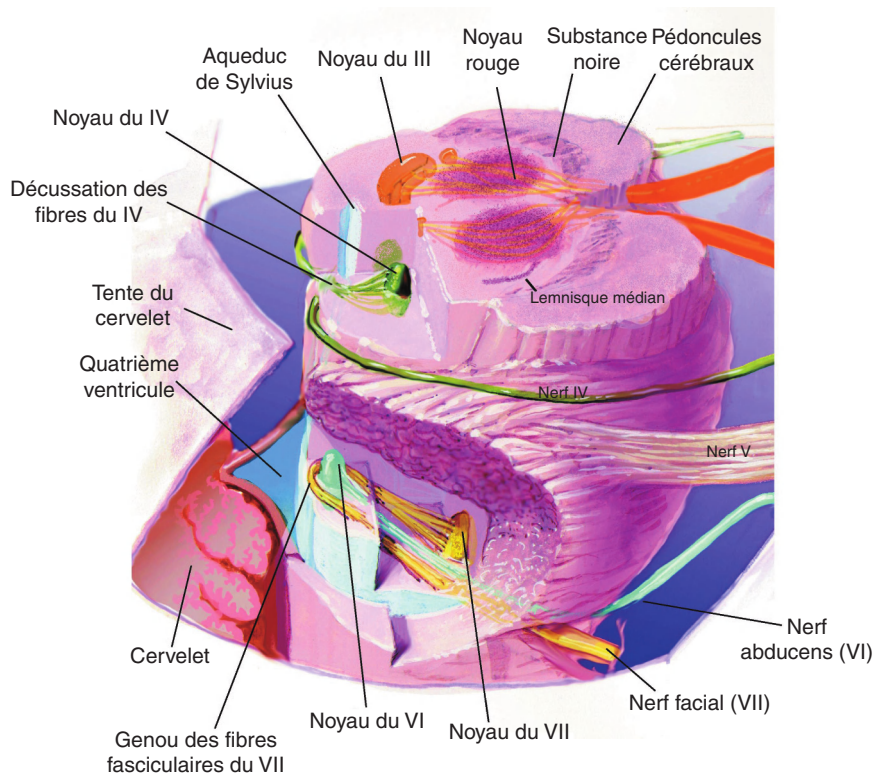


Figure 1-34 Trajet intra-axial des nerfs oculomoteurs au niveau du pont et du mésencéphale. Noter les rapports étroits avec le cervelet et les nerfs crâniens V et VII. (Illustration de Craig A. Luce.)

de l'olive supérieure, et émerge à la face ventrale du pont, dans sa partie caudale. Dans son trajet fasciculaire au sein du tronc cérébral, le VI est proche du faisceau spinal du trijumeau, et traverse le faisceau corticonucléaire. À sa sortie du tronc cérébral, le VI chemine au sein des espaces sous-arachnoïdiens à la surface du clivus, depuis l'angle pontocérébelleux jusqu'à la portion postérosupérieure de la fosse cérébrale postérieure. Le nerf perce alors la dure-mère environ 1 cm en dessous de l'apex pétreux et chemine sous le ligament pétroclinoïdien (ligament de Gruber, qui relie la pyramide pétreuse à la clinoïde postérieure) jusqu'à entrer dans le canal de Dorello. Au sein de ce canal, le VI chemine aux côtés du sinus pétreux inférieur. En situation extradurale, le nerf chemine au cœur du sinus caverneux (c'est le seul nerf crânien à cheminer dans l'espace même du sinus caverneux), où il a un trajet parallèle au segment horizontal de la carotide interne. Il est rejoint sur un court trajet par des branches sympathiques issues de la paroi de la carotide interne dans sa portion intrapétreuse. Lorsqu'il atteint la portion antérieure du sinus caverneux, le VI passe dans la fissure orbitaire supérieure (fig. 1-35) et au travers de l'anneau de Zinn (voir fig. 1-3C) avant de pénétrer la face interne du muscle droit latéral.

Nerf trochléaire (IV)

Le noyau du IV se trouve au sein de la substance grise, dans la partie dorsale et caudale du mésencéphale, juste en dessous de l'aqueduc, à côté du noyau du III, qui se situe un peu plus haut dans le mésencéphale (voir fig. 1-34). La portion intra-axiale (ou fasciculaire) du IV est très courte, avec un trajet vers l'arrière autour de la substance grise périaqueducale, puis elle croise la ligne médiane juste en dessous du colliculus inférieur, lui-même situé en dessous de la glande pinéale. Le IV est le seul nerf crânien à émerger à la face dorsale du tronc cérébral, et c'est le nerf crânien qui a le plus long trajet non protégé en intracrânien (ce qui le rend probablement vulnérable lors des traumatismes). Au sein de l'espace sous-arachnoïdien, le IV (qui contient environ 2000 fibres) contourne le tronc cérébral, puis chemine juste en dessous du bord de la tente du cervelet (portion de son trajet où il peut aisément être lésé pendant une intervention neurochirurgicale abordant la tente du cervelet).

Juste en dessous de l'insertion antérieure de la tente du cervelet, le IV pénètre dans la partie latérale du sinus caverneux, en dessous du III. Parfois entouré à ce niveau par une gaine, le IV se dirige vers l'avant dans la paroi latérale du sinus caverneux. Le IV enjambe alors le III de façon à gagner la fissure orbitaire supérieure en haut et en dehors de l'anneau de Zinn. Puis il passe à proximité du nerf optique, et atteint le muscle oblique supérieur au niveau de l'orbite supéromédiale.

Nerf oculomoteur (III)

Le noyau du III est situé en position dorsale au sein du mésencéphale, sous l'aqueduc reliant le troisième au quatrième ventricule (voir fig. 1-35). Le complexe nucléaire lui-même est composé d'une série de sous-noyaux qui ont chacun une fonction bien spécifique. En position dorsale, le *noyau caudal central* est une structure médiane qui innerve les deux releveurs de la paupière. En position rostrale, le *noyau d'Edinger-Westphal* est une structure paire qui commande le muscle sphincter de l'iris et les muscles ciliaires destinés à l'accommodation. Le *complexe médial*, qui siège en position ventrale, contient trois sous-noyaux qui jouent des rôles différents dans la fonction du muscle droit médial. L'un de ces sous-noyaux pourrait être mis en jeu, via la formation réticulée mésencéphalique, par la présence d'une disparité temporelle au niveau de la rétine, indiquant qu'une cible est proche. Il existe également des voies qui relient les noyaux réticulaires tegmentaux du pont au vermis cérébelleux, au flocculus et au noyau fastigial. Le sous-noyau du droit inférieur se situe en position dorsale et rostrale. Le sous-noyau de l'oblique inférieur est

latéral, entre le sous-noyau du droit inférieur et le sous-noyau du droit médial. Les fibres sortent en position ventrale, en suivant le trajet des fibres destinées au droit médial, au droit inférieur et à la pupille et au corps ciliaire. Les fibres issues du sous-noyau du droit supérieur, situées proches de la ligne médiane, croisent la ligne médiane avant de rejoindre en position ventrale les fibres destinées au releveur de la paupière supérieure; il faut se rappeler que le IV croise aussi la ligne médiane et va innerver l'oblique supérieur controlatéral. Au sein du mésencéphale, le III est constitué d'une branche supérieure (destinée au droit supérieur et au releveur de la paupière supérieure) et d'une branche inférieure (destinée au droit médial, au droit inférieur, à l'oblique inférieur, et au muscle constricteur de l'iris ainsi qu'au corps ciliaire), mais la véritable division anatomique des deux branches est effective au niveau de la portion antérieure du sinus caverneux, voire de la fissure orbitaire supérieure.

Le III fasciculaire traverse le tegmentum mésencéphalique (passant très proche du noyau rouge et possiblement à travers lui), la substance noire et les faisceaux corticospinaux au sein des pédoncules cérébraux. Les très nombreuses fibres – près de 15 000 – émergent à la face ventrale des pédoncules cérébraux. Bien qu'apparaissant comme une seule structure dans l'espace sous-arachnoïdien, tout comme au sein du tronc cérébral, le nerf possède une organisation topographique très précise de ses fibres. Dans l'espace sous-arachnoïdien, le nerf passe entre l'artère cérébelleuse supérieure (en dessous) et l'artère cérébrale postérieure (au-dessus) et il est vascularisé par des branches de ces deux vaisseaux, ainsi que par des branches destinées à la tente du cervelet, issues du tronc méningo-hypophysaire. Le nerf a ensuite un trajet légèrement oblique par rapport au bord de la tente du cervelet, parallèle et latéral au trajet de l'artère communicante postérieure. Les fibres à destinée pupillaire sont généralement situées en position superficielle dorsomédiale, où elles sont particulièrement vulnérables à la compression. L'*uncus*, qui est la portion la plus interne du lobe temporal, est situé juste au-dessus de la tente du cervelet et du III dans les espaces méningés. Une lésion sustentoriale unilatérale peut entraîner un engagement de l'*uncus* au travers de l'orifice de la tente, qui vient alors comprimer le III homolatéral.

Le nerf pénètre dans son propre canal dural au niveau de la portion postérieure du sinus caverneux, juste au-dessus du IV. Il évolue alors dans la paroi du sinus caverneux, où il se divise en deux branches supérieure et inférieure. Les deux branches pénètrent dans l'orbite à travers la fissure orbitaire supérieure, puis atteignent l'anneau de Zinn. La branche supérieure chemine vers l'avant en situation intraconique, et innerve d'abord le droit supérieur, puis le releveur de la paupière supérieure par sa face inférieure. La branche inférieure envoie des fibres parasymphatiques au ganglion ciliaire dans l'apex orbitaire, environ 10 mm en avant de l'anneau de Zinn et en dehors du nerf optique. Au sein du ganglion ciliaire, les fibres destinées au sphincter de l'iris et au corps ciliaire effectuent un relais synaptique. Les fibres accompagnent ensuite la branche destinée à l'oblique inférieur. Les fibres destinées à l'accommodation et à l'innervation du corps ciliaire sont à peu près 9 à 10 fois plus nombreuses que celles destinées à la constriction de l'iris. Cette différence est peut-être l'un des supports anatomiques de la dissociation de la réaction pupillaire à la lumière (RPM) et lors de la convergence (myosis-accommodation) observée dans la pupille d'Adie (voir chapitre 10).

Bhatti MT, Eisenschenk S, Roper SN, Guy JR. Superior divisional third cranial nerve paresis : clinical and anatomical observations of 2 unique cases. *Arch Neurol*. 2006; 63(5) : 771–776.

Leigh RJ, Zee DS. *The Neurology of Eye Movements*. 4th ed. New York : Oxford University Press; 2006.

Rhoton AI, Natori Y. *The Orbit and Sellar Region : Microsurgical Anatomy and Operative Approaches*. New York : Thieme; 1996.

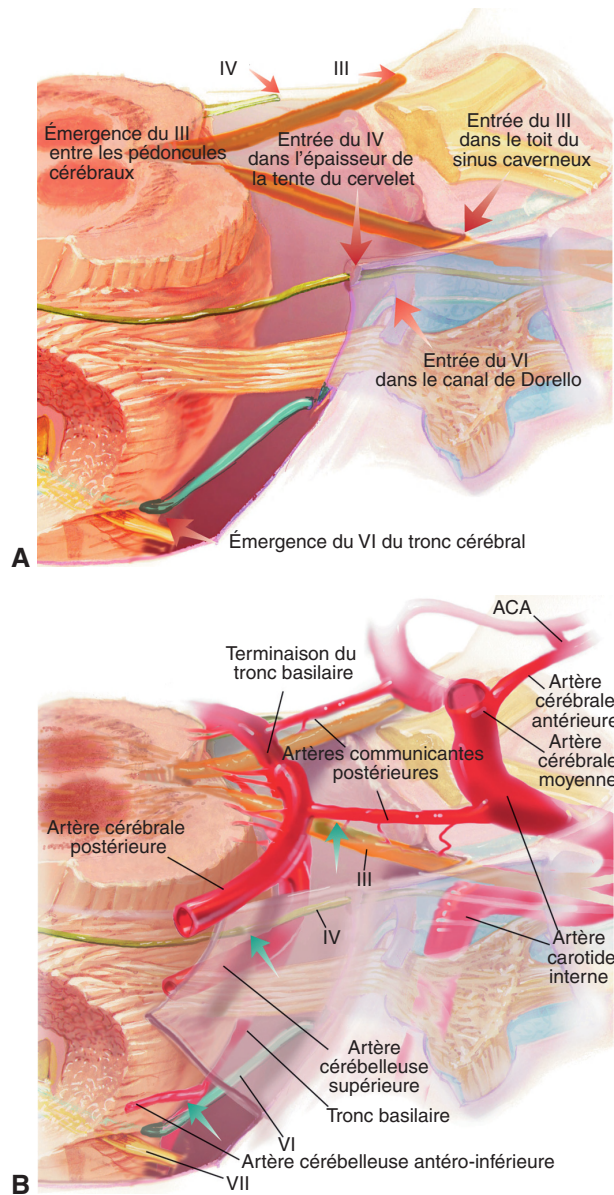


Figure 1-35 A. Trajet des nerfs oculomoteurs au sein des espaces sous-arachnoïdiens. Noter les rapports entre les nerfs crâniens et les structures dures environnantes, en particulier la tente du cervelet et la dure-mère du clivus. Les nerfs pénètrent dans des canaux durs à la partie postérieure du sinus caverneux pour le III, au niveau de la tente du cervelet pour le IV, et le long du clivus pour le VI. **B.** Rapport entre les nerfs oculomoteurs et les principaux vaisseaux. Noter le passage du III entre l'artère cérébelleuse supérieure en dessous, et l'artère cérébrale postérieure au-dessus. La vascularisation du III provient de branches issues de l'artère communicante postérieure, très proche du tronc nerveux du III. Le VI chemine également non loin de l'artère cérébelleuse antéro-inférieure, une des principales branches issues du tronc basilaire.

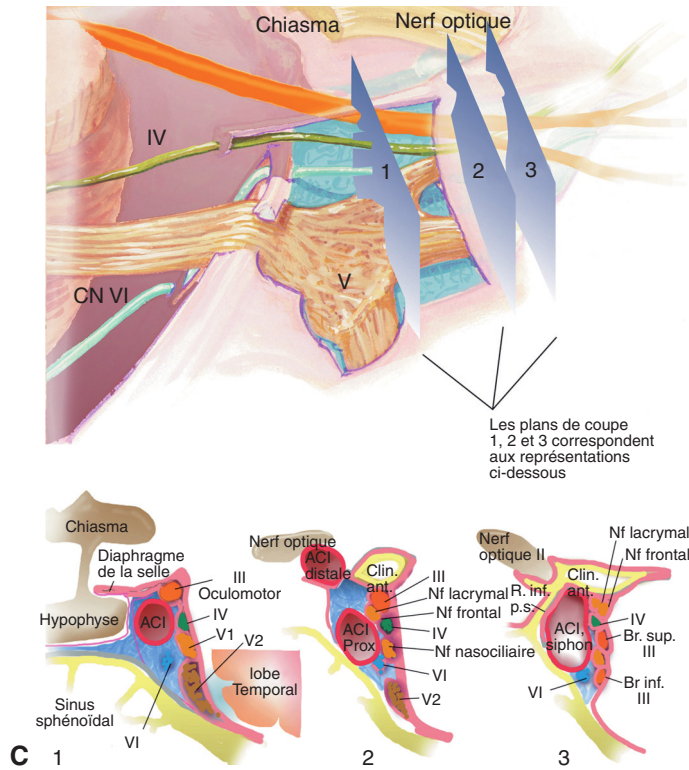


Figure 1-35 (suite) **C.** Trajet des nerfs oculomoteurs au sein du sinus caverneux. Le III et le IV cheminent dans la paroi latérale du sinus caverneux, aux côtés du V₁ et du V₂. Le VI, lui, reste très proche de la carotide interne, au sein de la cavité du sinus caverneux lui-même. En évoluant vers la partie antérieure du sinus caverneux et la fissure orbitaire supérieure, le V₁ (nerf ophtalmique) se divise en trois branches : lacrymale, frontale et nasociliaire. Les nerfs lacrymal et nasociliaire passent au-dessus des nerfs III et IV en les croisant. Le III se divise en branches supérieure et inférieure, qui croisent le IV en inférieur avant de pénétrer dans l'apex orbitaire au travers de l'anneau de Zinn. **Légendes :** ACA : artère communicante antérieure ; ACI : artère carotide interne ; Clin. ant. : clin. ant. ; R. inf. p.s. : racine inférieure de la petite aile du sphénoïde. (Illustration de Craig A. Luce.)

Muscles oculomoteurs

La voie finale commune qui détermine la position de l'œil dans l'orbite est constituée de l'ensemble des tissus mous qui entourent le globe oculaire. En plus des muscles oculomoteurs, on compte le nerf optique, la capsule de Tenon, les vaisseaux sanguins et la conjonctive antérieure. (L'anatomie de l'orbite est détaillée dans la Section 7 du BCSC, *Orbit, Eyelids, and Lacrimal System* [Orbite, paupières et système lacrymal].)

Il existe six muscles oculomoteurs : quatre muscles droits (droit latéral, droit médial, droit supérieur et droit inférieur) et deux muscles obliques (oblique supérieur et oblique inférieur). Les muscles droits, tout comme le muscle releveur de la paupière supérieure, s'insèrent sur l'anneau de Zinn, condensation tissulaire autour du nerf optique à l'apex orbitaire. Ils se dirigent ensuite vers l'avant dans des aponévroses qui sont reliées entre elles par les septa intermusculaires, pour finalement passer à travers la capsule de Tenon et s'insérer en avant sur la sclère, à une distance variable

du limbe (distance croissante du droit médial aux droits inférieur et latéral, et au droit supérieur ; c'est la *spirale de Tillaux*). Les muscles droits sont aussi maintenus en position par les attaches du septum au périoste périorbitaire, qui jouent le rôle de poulies.

Les deux *muscles obliques* s'insèrent à la partie postérolatérale du globe oculaire. L'origine anatomique de l'oblique inférieur est située au niveau de la périorbite antéromédiale, à proximité de la marge postérieure de la fosse lacrymale. L'origine fonctionnelle de l'oblique supérieur est la trochlée, structure agissant comme une poulie, située dans une encoche du rebord orbitaire supéromédial. L'oblique supérieur chemine vers l'avant au sein de l'orbite supéromédiale en direction de la trochlée, puis son tendon change de direction à ce niveau, inversant alors la direction de son action.

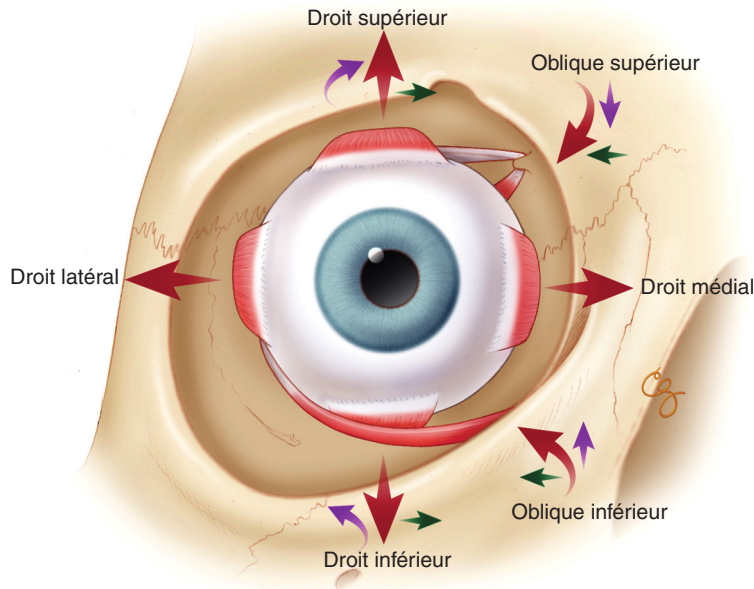
Les muscles oculomoteurs sont de dimensions différentes : l'oblique inférieur est le plus fin, et le droit médial le plus gros. Par conséquent, en condition d'innervation tonique normale, le muscle droit médial, qui est le plus fort, a tendance à diminuer la divergence spontanée des globes oculaires.

Chacun des muscles oculomoteurs est constitué d'une série de sarcomères qui vont former les fibres musculaires. Les fibrilles au sein des muscles oculomoteurs sont de deux types : les *fibres à contraction rapide*, et les *fibres à contraction lente*, ou *fibres toniques*. Les fibres toniques sont innervées par une série de jonctions neuromusculaires en grappe, tandis que les fibres rapides possèdent chacune une jonction neuromusculaire propre, dite en plaque. Les myofibrilles oculaires et leurs connexions neuromusculaires sont très particulières. Leur hyperspécialisation les distingue des fibres du muscle cardiaque, des muscles lisses, ou des muscles squelettiques, ce qui explique que certaines maladies musculaires atteignent préférentiellement les muscles oculomoteurs, ou au contraire les épargnent.

La fonction du muscle droit latéral est d'amener le globe en abduction. De même, le droit médial amène le globe en adduction. Chacun des autres muscles oculomoteurs a une action principale, une action secondaire et une action tertiaire, qui varient en fonction de la position du regard (fig. 1-36). L'action principale du droit supérieur est l'élévation. Au fur et à mesure que le globe se tourne en dedans, il devient de plus en plus incyclotorteur et adducteur. De même, en abduction, l'action principale du droit inférieur est l'abaissement du globe, mais au fur et à mesure que l'œil se porte en dedans, il devient de plus en plus excyclotorteur et adducteur. L'action principale de l'oblique supérieur est l'incyclotorsion et l'abduction, mais plus l'œil est porté en dedans, plus son action d'abaissement est forte. L'oblique inférieur (qui s'insère également en rétro-équatorial sur le globe) a une action principale d'excyclotorsion et d'abduction, et devient élévateur en adduction. Les muscles droit supérieur et oblique supérieur sont donc incyclotorteurs, et les muscles droit inférieur et oblique inférieur, excyclotorteurs. Les obliques sont abducteurs, et les muscles droits verticaux sont adducteurs. L'action des muscles oculomoteurs et leur description sont développées dans la Section 6 du BCSC, *Pediatric Ophthalmology and Strabismus* (*Ophtalmologie pédiatrique et strabisme*). Les causes de dysfonctionnement des muscles oculomoteurs sont détaillées au chapitre 8, consacré à la diplopie.

Sensibilité et motricité de la face

Bien que l'importance pour la fonction visuelle des nerfs II, III, IV et VI soit évidente, le nerf trijumeau (V) et le nerf facial (VII) sont aussi essentiels et souvent impliqués dans la pathologie neuro-ophtalmologique. Par exemple, le fonctionnement normal du V est indispensable pour prévenir une atteinte de la cornée. La perte complète de la sensibilité cornéenne peut même s'accompagner d'une croissance anormale de l'épithélium cornéen (kératite neurotrophique liée à l'absence de facteurs de croissance sécrétés par les neurones).



Muscle	Action principale	Action secondaire	Action tertiaire
Droit médial	Adduction		
Droit latéral	Abduction		
Droit inférieur	Abaissement	Excyclotorsion	Adduction
Droit supérieur	Élévation	Incyclotorsion	Adduction
Oblique inférieur	Excyclotorsion	Élévation	Abduction
Oblique supérieur	Incyclotorsion	Abaissement	Abduction

Figure 1-36 Actions des muscles oculomoteurs : action principale, action secondaire et action tertiaire. Œil droit. (Illustration de Christine Galapp.)

Rhoton AI, Natori Y. *The Orbit and Sellar Region : Microsurgical Anatomy and Operative Approaches*. New York : Thieme; 1996.

Nerf trijumeau (V)

Le trijumeau se termine sur les *noyaux du V*. Le complexe nucléaire du V s'étend du mésencéphale jusqu'à la moelle cervicale, et comprend un noyau principal sensitif, un noyau mésencéphalique et un noyau spinal (fig. 1-37). Le *noyau principal* est dans le pont, plus externe que le noyau moteur (portion la plus rostrale du complexe trigéminal si l'on exclut le noyau mésencéphalique), et reçoit l'information concernant le tact fin de la face et des muqueuses. Il projette ensuite vers le noyau ventral postérieur du thalamus controlatéral. De là, la projection se poursuit en direction du gyrus postcentral (fig. 1-38). Le *noyau mésencéphalique* est destiné à traiter l'information proprioceptive et du tact profond en provenance des muscles de la face, y compris les muscles de la mastication et les muscles oculomoteurs. Enfin, le *noyau spinal* s'étend vers l'extrémité caudale jusqu'au niveau

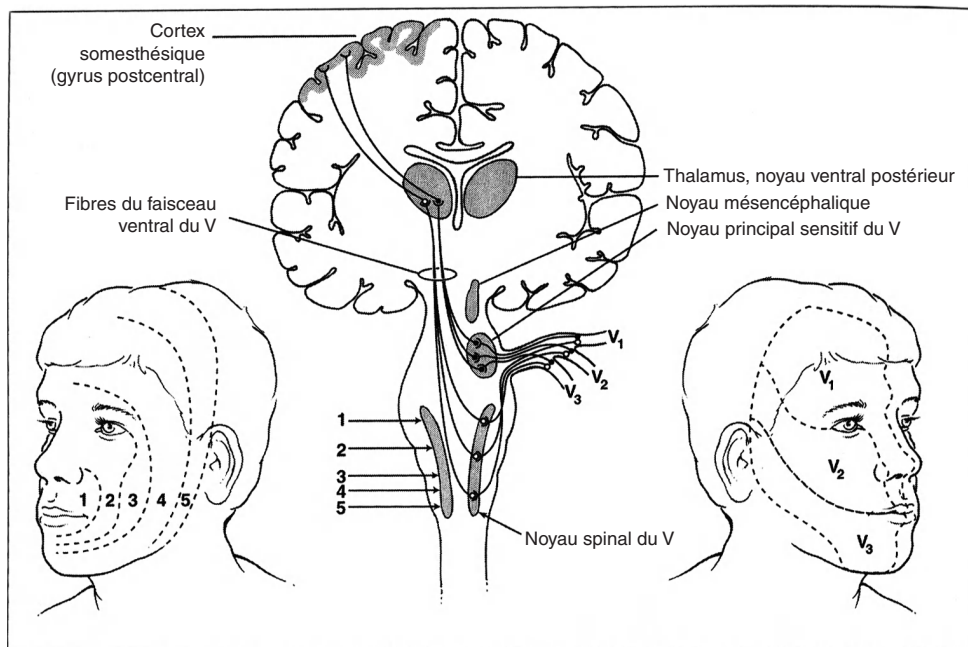


Figure 1-37 Schéma de l'innervation centrale et périphérique du V. (Reproduit avec l'autorisation de Kline LB. *Neuro-Ophthalmology Review Manual*. 6th ed. Thorofare, NJ : Slack; 2008 : 174.)

de la vertèbre C4, et traite l'information thermoalgique. Il existe une somatotopie au sein du noyau spinal : les fibres se distribuent du pôle ventral au pôle dorsal de V1 à V3, et en rostrocaudal en partant de la région péri-orale, innervée en périphérie par les trois branches du V du fait de la somatotopie en peau d'oignon. Les différents noyaux sensitifs du trijumeau projettent vers le thalamus controlatéral, puis le gyrus postcentral (aire sensorielle primaire). Le *noyau moteur* du V se situe dans le pont, en dedans du noyau sensitif. Le noyau moteur commande les muscles de la mastication (muscle temporal, muscle ptérygoïdien et muscle masséter), le muscle tenseur du tympan (qui tend le tympan par l'intermédiaire du marteau dans l'oreille moyenne, par un arc réflexe déclenché par les bruits intenses), le muscle tenseur du voile du palais (qui commande la luette), le muscle mylohyoïdien et le chef antérieur du muscle digastrique (deux muscles du cou).

Les faisceaux du V pénètrent dans le tronc cérébral par la face ventrale du pont, et ont un trajet extra-axial dans l'espace sous-arachnoïdien qui les conduit juste au-dessus de la pyramide pétreuse, où ils traversent la dure-mère. Au sein de l'espace sous-arachnoïdien, les racines du trijumeau viennent souvent au contact de l'artère cérébelleuse supérieure. Cette contiguïté est parfois responsable d'une névralgie du trijumeau (douleur faciale atypique, détaillée au chapitre 12), qui peut alors faire l'objet d'une décompression microvasculaire chirurgicale. La vascularisation du V repose sur des branches de l'artère cérébelleuse supérieure, de l'artère pontine et de l'artère cérébelleuse antéro-inférieure.

Les trois branches du V effectuent un relais synaptique au sein du ganglion de Gasser, situé dans les espaces extraduraux, au niveau du plancher de la fosse cérébrale moyenne (cavum de Meckel) (fig. 1-39).

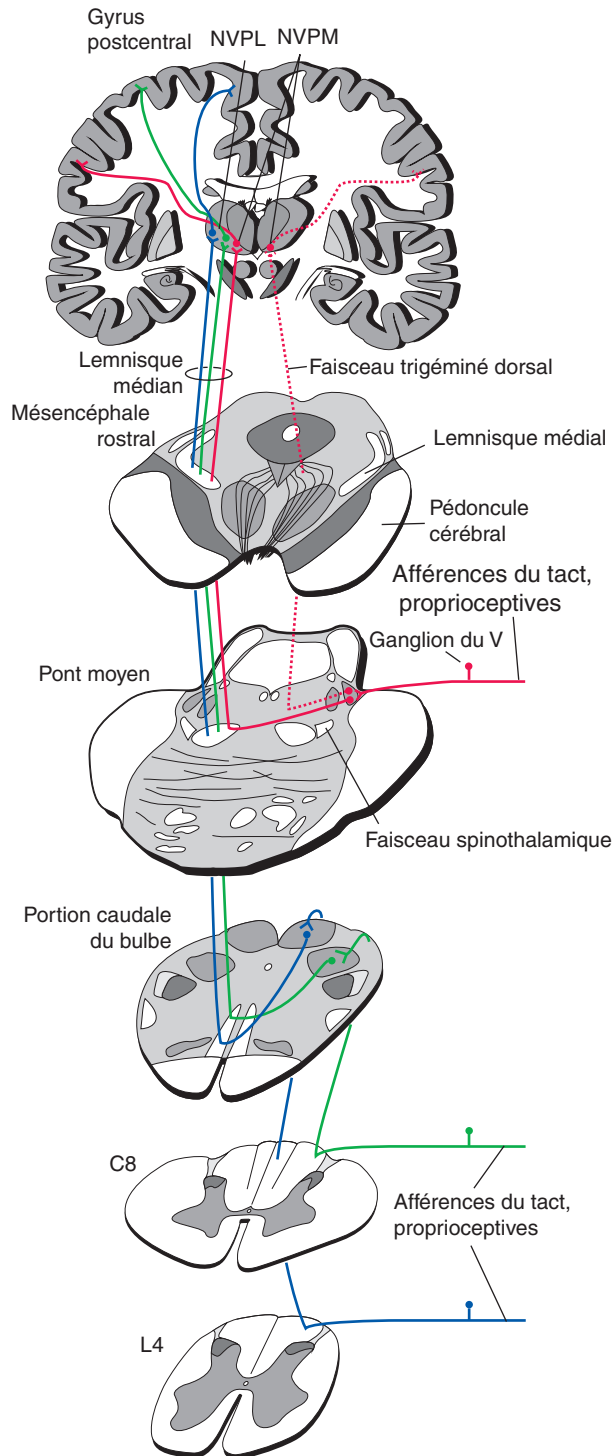


Figure 1-38 Connexions ascendantes provenant du noyau principal sensitif du V. NVPL : noyau ventral postérolatéral; NVPM : noyau ventral postéromédial. (Reproduit avec l'autorisation de Nolte J. *The Human Brain : An Introduction to Its Functional Anatomy*. 4th ed. St Louis : Mosby; 1998.)

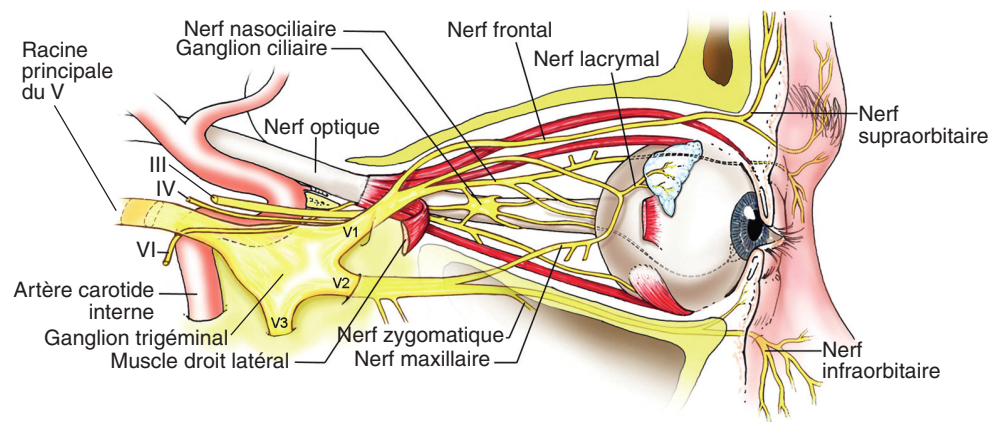


Figure 1-39 Nerfs sensitifs au niveau de l'orbite, vue latérale. (Illustration de Dave Peace.)

Le *nerf ophtalmique* (V_1) est la branche la plus antérieure à la sortie du ganglion de Gasser. Il chemine vers l'avant au sein de la paroi latérale du sinus caverneux, juste en dessous du IV. À l'approche de la fissure orbitaire supérieure, alors en situation extradurale, il se divise en trois branches principales : lacrymale, frontale et nasociliaire. Il existe également de petites branches qui innervent la dure-mère de la partie antérieure de la fosse cérébrale moyenne : le sinus caverneux, la région parasellaire, la tente du cervelet, et la dure-mère de l'apex pétreux. Ces branches innervent aussi le plancher de la fosse cérébrale antérieure : la faux du cerveau et les parois des gros vaisseaux de la base du crâne.

Le nerf lacrymal et le nerf frontal pénètrent à l'intérieur de l'apex orbitaire en dehors de l'anneau de Zinn. Le nerf frontal passe discrètement en dedans pour rejoindre ensuite l'orbite supérieure, juste en dessous de la périorbite et juste au-dessus du muscle releveur de la paupière supérieure. Il finit par se diviser en branche supraorbitaire et supratrochléaire, qui vont innervier le front, le sinus frontal et la paupière supérieure (ainsi que la conjonctive). Le nerf lacrymal chemine également vers l'avant de l'orbite supérolatérale au-dessus du droit latéral, et va innervier la glande lacrymale et une petite zone cutanée en temporosupérieur de l'orbite. La branche nasociliaire est la seule qui pénètre dans l'espace intraconique au travers de l'anneau de Zinn. Avant de pénétrer dans l'orbite, la branche nasociliaire est rejointe par les fibres sympathiques qui accompagnaient le VI après avoir quitté la paroi de la carotide interne. La branche nasociliaire traverse le ganglion ciliaire puis se dirige vers l'avant, pour aller innervier le globe oculaire par l'intermédiaire des nerfs ciliaires court postérieur et long postérieur. Avant d'atteindre le globe, des branches de la division nasociliaire passent au travers des foramens ethmoïdaux antérieur et postérieur et vont innervier une partie du sinus ethmoïdal, la paroi latérale du nez et la peau du nez. Cette co-innervation du globe et de la peau du nez rend compte du signe de Hutchinson. Celui-ci peut être observé en cas de lésion zostérienne, où la présence d'une lésion cutanée sur le nez expose le patient à un risque plus élevé d'atteinte cornéenne, compte tenu du tropisme neurotrophique de ce virus.

Les branches terminales du nerf nasociliaire au sein de la cornée comportent une des concentrations de terminaisons nerveuses sensibles les plus élevées de l'organisme. Ces fibrilles nues s'insinuent entre les cellules des quatre couches basales de l'épithélium et constituent le support anatomique de la très grande sensibilité de la cornée.

La *division maxillaire* (V_2) se dirige vers l'avant dans la paroi latérale inférieure du sinus caverneux, jusqu'à gagner le foramen rond, situé juste en dessous de la fissure orbitaire supérieure. Avant

que le V_2 ne pénètre dans ce canal, le nerf méningé moyen s'en détache, et va innervier la dure-mère de la partie latérale de la fosse cérébrale postérieure. Au-delà du foramen rond, le V_2 entre dans la fosse ptérygomaxillaire, située en dessous de la fissure orbitaire supérieure. Deux nerfs ptérygo-palatins assurent la sensibilité du nasopharynx, du palais mou et du palais dur, et une partie de la cavité nasale. Les nerfs alvéolaires postérieurs innervent les gencives et molaires supérieures. Le nerf zygomatique pénètre dans l'orbite à travers la fissure orbitaire inférieure, et se divise en nerf zygomatofacial et nerf zygomatotemporal, qui assurent la sensibilité de la partie latérale de la face (fig. 1-39). Le nerf maxillaire poursuit sa course vers l'avant au sein d'un canal situé entre l'orbite au-dessus et le sinus maxillaire en dessous, et sort par le foramen infraorbitaire (tout comme le nerf infraorbitaire), en dessous du rebord orbitaire inférieur. Il se divise ensuite en branches palpébrale, nasale et labiale. La sensibilité de la joue, de la paupière supérieure, des gencives et des dents de la mâchoire supérieure est assurée par cette branche.

La *branche mandibulaire* (V_3) traverse le foramen ovale, latéral au foramen lacerum et médial au foramen épineux (dans lequel passe l'artère méningée moyenne). Le V_3 innerve la peau de la mâchoire inférieure, et contient également le contingent moteur du V, destiné aux muscles de la mastication et du cou. Une atteinte de la branche motrice résulte en une déviation controlatérale de la mâchoire fermée (résultant de la faiblesse du muscle temporal) et une déviation ipsilatérale de la mâchoire ouverte (secondaire à la faiblesse du muscle ptérygoïdien latéral).

Nerf facial (VII)

Le nerf facial commande la motricité des muscles de la face. La commande des mouvements volontaires de la face prend naissance au niveau du *gyrus précentral*, comme les autres mouvements volontaires. Les faisceaux passent ensuite par la capsule interne et les pédoncules cérébraux, aux côtés des autres faisceaux corticobulbaires. Les neurones moteurs destinés à la partie supérieure de la face reçoivent une commande provenant de chacun des deux hémisphères (innervation bilatérale), alors que la musculature de la partie inférieure de la face reçoit une commande nerveuse seulement du cortex controlatéral. Le noyau du facial reçoit également des afférences provenant des ganglions de la base du système extrapyramidal, qui est responsable des clignements des paupières involontaires, et des clignements anormaux que l'on observe fréquemment dans les syndromes parkinsoniens (altération de l'inhibition du réflexe de clignement). Des projections en provenance du colliculus supérieur transitant par les noyaux du raphé ont été identifiées, qui réduisent l'excitabilité des neurones du V associés au réflexe de clignement. En retour, le colliculus supérieur reçoit un signal inhibiteur médié par le GABA provenant de la pars reticulata du locus niger.

Les fibres motrices du noyau du VII naissent du tegmentum de la partie caudale du pont, en position ventrolatérale par rapport au noyau du VI, et médiale par rapport au sous-noyau spinal du V (fig. 1-40). Le sous-noyau dorsal reçoit une innervation bilatérale et innerve la partie supérieure de la face; le sous-noyau latéral (lui-même innervé par le faisceau corticobulbaire controlatéral) innerve la partie inférieure de la face. La partie fasciculaire du VII contourne le noyau du VI en position dorsomédiale, et crée une protrusion sur le plancher du quatrième ventricule (le genou du nerf facial en intra-axial, et le colliculus du nerf facial sur le plancher du quatrième ventricule). Le VII sort à la face ventrolatérale du pont aux côtés du nerf intermédiaire (VIIbis), qui contient les fibres sensitives du facial et les fibres viscérales efférentes (voir « Voie parasymphatique » plus loin dans ce chapitre). Le VII chemine ensuite dans les espaces sous-arachnoïdiens en avant et en dehors, pour pénétrer dans le méat auditif interne aux côtés des nerfs vestibulaires supérieur et inférieur, et du nerf auditif (ou cochléaire).

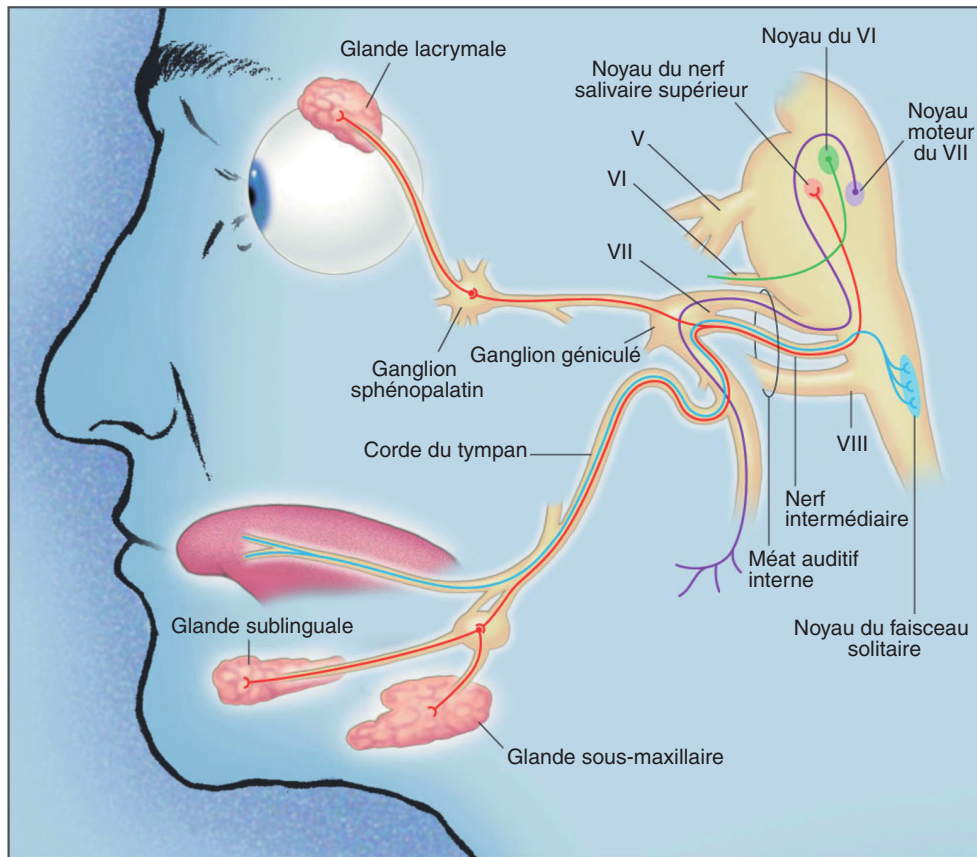


Figure 1-40 Anatomie fonctionnelle du nerf facial (VII), et diagnostic d'une atteinte faciale périphérique. Bien que le VII ait un trajet long et sinueux, la localisation de l'atteinte peut être déduite à partir de la présentation clinique du déficit. Le VII a une fonction principalement motrice. Son noyau est situé dans le pont. Il a d'abord un trajet dorsomédial, et vient enserrer le noyau du VI. Après cette boucle autour du noyau du VI, le VII reste proche du VI fasciculaire. Il émerge du pont dans l'angle pontocérébelleux, à proximité du V, du VI et du VIII. Le VIII, la branche motrice du VII et le nerf intermédiaire (racine sensorielle et parasympathique du VII) pénètrent ensuite dans le méat auditif interne. Les cellules sensorielles situées dans le ganglion géniculé poursuivent leur trajet au sein de la corde du tympan, qui véhicule les fibres du goût. Les fibres périphériques du nerf intermédiaire initient la sécrétion salivaire, lacrymale et muqueuse. (Reproduit avec l'autorisation de Gilden DH. *Clinical practice : Bell's palsy. N Engl J Med.* 2004; 351 : 1327.)

Au sein de l'os pétreux, le VII pénètre dans le canal de Fallope, qui comporte trois segments (labyrinthique, tympanique et mastoïdien) cheminant à proximité immédiate des canaux semi-circulaires. Les fibres parasympathiques destinées à la glande lacrymale se séparent du VII au niveau du ganglion géniculé pour cheminer aux côtés du nerf grand pétreux superficiel. Le nerf stapédien innerve le muscle stapédien, et la corde du tympan achemine l'innervation parasympathique destinée à la glande sous-maxillaire et les fibres afférentes provenant des deux tiers antérieurs de la langue. Ces dernières sont responsables du goût au niveau de la portion antérieure de la langue, et font synapse au niveau du ganglion géniculé.

La branche principale du VII sort de la boîte crânienne par le foramen stylomastoïdien, en arrière du processus styloïde à la base de la mastoïde. Le contingent extracrânien du nerf chemine entre les deux lobes superficiel et profond de la glande parotide, où il se divise en deux branches : la branche temporofaciale en supérieur, et la branche cervicofaciale, plus petite, en inférieur. Ces branches vont elles-mêmes se diviser de manière variable en cinq branches majeures : les branches temporale, zygomatique, infraorbitaire, buccale et mandibulaire. Les branches infraorbitaire et buccale peuvent contribuer de manière variable à l'innervation de l'orbiculaire.

Paupières

Les muscles des paupières comportent un contingent orbitaire (responsable de la fermeture volontaire des paupières) et un contingent palpébral. Les muscles palpébraux sont ensuite séparés en muscle préarsal (en majorité des fibres intermédiaires à contraction rapide, pour le clignement normal) et muscle préseptal. Cette séparation entre les deux contingents s'effectue au niveau du pli palpébral supérieur, situé à environ 6 à 7 mm au-dessus de la marge palpébrale. Le pli palpébral supérieur est formé par l'insertion de l'aponévrose du releveur de la paupière supérieure au niveau de la peau de la paupière. La fermeture des paupières est caractérisée par une activité accrue du muscle orbiculaire et une inhibition du muscle releveur de la paupière supérieure. L'équilibre entre l'activité tonique de l'orbiculaire et l'activité du releveur de la paupière supérieure détermine le degré d'ouverture de la paupière supérieure. Les anomalies des paupières rencontrées en pathologie neuro-ophtalmologique sont discutées au chapitre 11. Davantage de détails sur l'anatomie des paupières, avec illustrations à l'appui, sont disponibles dans la Section 7 du BCSC : *Orbit, Eyelids, and Lacrimal System (Orbite, paupières et système lacrymal)*.

Système nerveux autonome

Le système nerveux autonome est aussi essentiel au fonctionnement normal du système visuel. En particulier, les branches du système parasympathique jouent un rôle central pour la fonction lacrymale ; et la taille de la pupille est déterminée par l'équilibre entre le tonus sympathique destiné au muscle dilateur de l'iris, et parasympathique destiné au muscle sphincter de l'iris. Les muscles rétracteurs des paupières accessoires, y compris le muscle de Müller dans la paupière supérieure, reçoivent également une innervation sympathique.

Voie sympathique

L'activité sympathique prend naissance dans la région postérolatérale de l'hypothalamus. L'activité de l'hypothalamus est influencée par des signaux du cortex frontal, du cortex sensorimoteur, du cortex occipital et du système limbique (gyrus cingulaire). La voie sympathique à destination oculaire est divisée en trois segments (fig. 1-41). Les neurones de premier ordre de la voie sympathique ont un trajet descendant, suivant le reste du contingent sympathique, superficiels au sein de la colonne antéromédiale au travers du tronc cérébral jusqu'à la moelle épinière. Au niveau de la moelle cervicale, les fibres sympathiques continuent leur trajet au sein de la colonne intermédio-latérale. Finalement, elles établissent leur synapse dans le centre ciliospinal de Budge-Waller, situé entre C8 et T2.

Les neurones de deuxième ordre quittent la moelle épinière en suivant les rameaux ventraux des racines C8 à T1-T2, avant de rejoindre le plexus sympathique paravertébral. Ils remontent ensuite en position rostrale, et une partie des fibres passe sous l'anse sous-clavière à proximité du tronc artériel brachio-céphalique à droite, et sous l'artère sous-clavière, juste au-dessus de l'apex

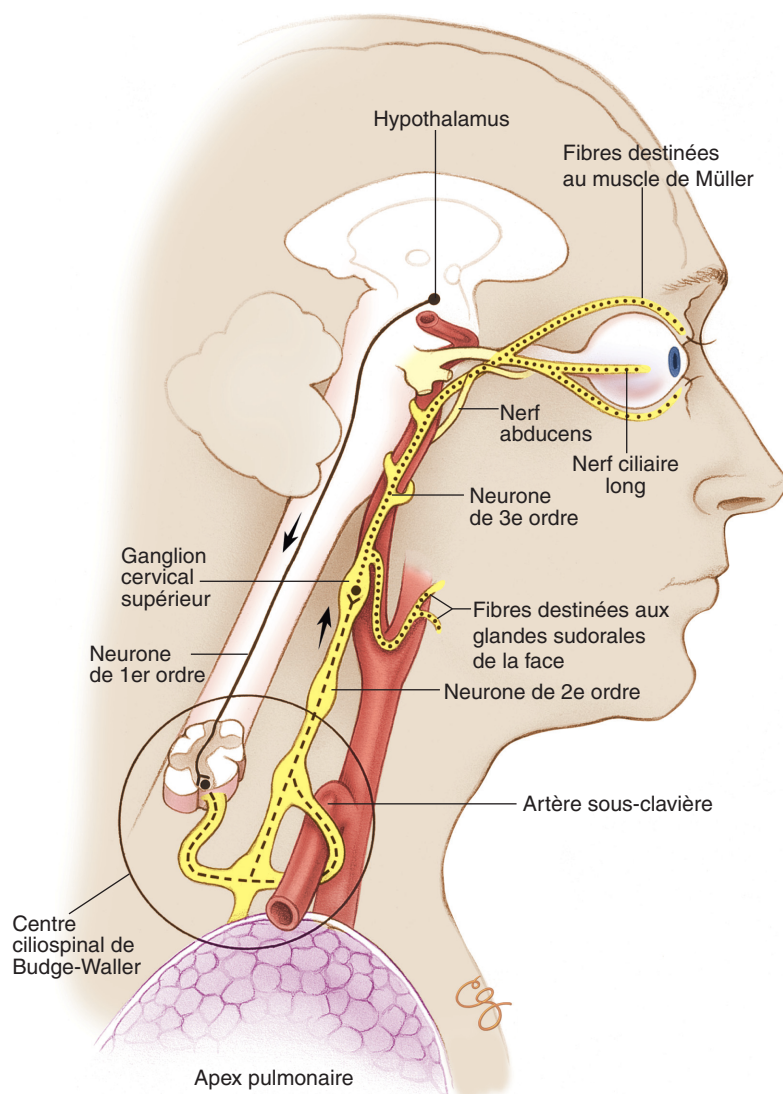


Figure 1-41 Anatomie de la voie sympathique oculaire, montrant le trajet du neurone de premier ordre central, du neurone de deuxième ordre intermédiaire, et du neurone de troisième ordre. Noter la proximité anatomique entre l'apex pulmonaire et la chaîne sympathique. Noter également la proximité des fibres sympathiques avec le VI au sein du sinus caverneux. (Illustration de Christine Gralapp.)

pulmonaire. Ces fibres traversent les ganglions cervicaux inférieur et moyen pour se terminer dans le ganglion cervical supérieur, au niveau de l'angle de la mâchoire (C2) et de la bifurcation carotidienne.

Les neurones de troisième ordre, ou postganglionnaires, continuent leur course intimement mêlés à la paroi de la bifurcation carotidienne. Les fibres sympathiques destinées aux glandes

sudoripares de la partie inférieure de la face se détachent à ce niveau et suivent l'artère carotide externe.

Les fibres sympathiques destinées à la pupille continuent à suivre la carotide interne et pénètrent en intracrânien par le canal carotidien. Quelques fibres sympathiques quittent la carotide interne après avoir passé l'os pétreux et rejoignent le nerf grand pétreux superficiel pour former le *nerf du canal ptérygoïdien* (ou nerf vidien). Ces fibres sympathiques cheminent de pair avec les fibres parasympathiques jusqu'à la glande lacrymale. Au sein du sinus caverneux, les fibres sympathiques destinées au muscle dilatateur de l'iris quittent la carotide interne, et suivent le VI sur quelques millimètres. Plus en avant dans le sinus caverneux, les fibres sympathiques rejoignent la branche nasociliaire du nerf ophtalmique (V_1). Au niveau de l'apex orbitaire, elles traversent le ganglion ciliaire sans y faire synapse. Accompagnées par la branche nasociliaire, elles cheminent au sein des nerfs ciliaires longs vers le globe oculaire, jusqu'à leur cible finale : le muscle dilatateur de l'iris. Ce muscle est situé juste au-dessus de l'épithélium pigmentaire postérieur de l'iris, qui se poursuit en périphérie en tant que couche superficielle non pigmentée du corps ciliaire. Les cellules myoépithéliales mesurent environ 12,5 μm d'épaisseur, et comportent un pôle apical épithélial et un pôle basal musculaire, d'orientation radiale autour de la pupille. Les expansions musculaires se terminent davantage en périphérie que le muscle sphincter de l'iris. Au-delà de la racine de l'iris, ces cellules sont en continuité avec l'épithélium pigmentaire du corps ciliaire.

Les fibres destinées au muscle de Müller cheminent le long de l'artère ophtalmique et de ses branches frontale et lacrymale. Le muscle de Müller naît de l'origine aponévrotique du releveur de la paupière supérieure, et s'insère à 10 à 12 mm en dessous du bord supérieur du tarse. C'est un muscle très vascularisé, qui siège dans l'épaisseur de la paupière juste en dessous du cul-de-sac conjonctival situé au-dessus du tarse. Les fibres sympathiques orbitaires supérieures innervent également les glandes lacrymales du front. C'est pourquoi l'atteinte de ces fibres sympathiques est responsable du discret ptosis et de l'anhydrose du front observés lors d'un syndrome de Claude Bernard-Horner distal.

Voie parasympathique

La voie parasympathique prend naissance en différents points du tronc cérébral. Les fibres qui contrôlent la motilité du sphincter de la pupille naissent du noyau d'Edinger-Westphal (EW), sous-noyau du III situé dans le mésencéphale. La principale afférence au noyau d'EW provient du noyau prétectal, afférence à la fois directe et passant par la commissure postérieure. Le noyau prétectal, lui, reçoit l'afférence directe des voies visuelles antérieures par le biais du faisceau pupillaire, qui se sépare des autres fibres des voies visuelles antérieures au niveau du colliculus supérieur, juste en avant du ganglion géniculé latéral (fig. 1-42). Le cortex (en particulier le lobe frontal), l'hypothalamus et le système réticulaire activateur exercent une activité tonique inhibitrice sur le noyau d'EW. Pendant le sommeil, la pupille devient plus petite par levée de cette activité inhibitrice. De plus, le noyau d'EW reçoit également des afférences en provenance du mésencéphale ventral et caudal, ce qui est probablement en lien avec la disparité d'images bitemporale, et servant de stimulus pour la convergence et le réflexe accommodation-convergence-myosis.

Les fibres parasympathiques et le faisceau du III quittent le noyau du III et émergent au niveau de la citerne interpedonculaire. Au sein de l'espace sous-arachnoïdien, les fibres parasympathiques sont situées sur la face superficielle et médiale du tronc nerveux du III. Au moment où le III entre dans le sinus caverneux, les fibres parasympathiques cheminent avec la branche inférieure du III. À l'apex orbitaire, ces fibres rejoignent le ganglion ciliaire, où elles vont établir une synapse. Les fibres postsynaptiques suivent alors la branche nerveuse destinée à l'oblique inférieur, avant de rejoindre les nerfs ciliaires postérieurs puis le segment antérieur de l'œil, et

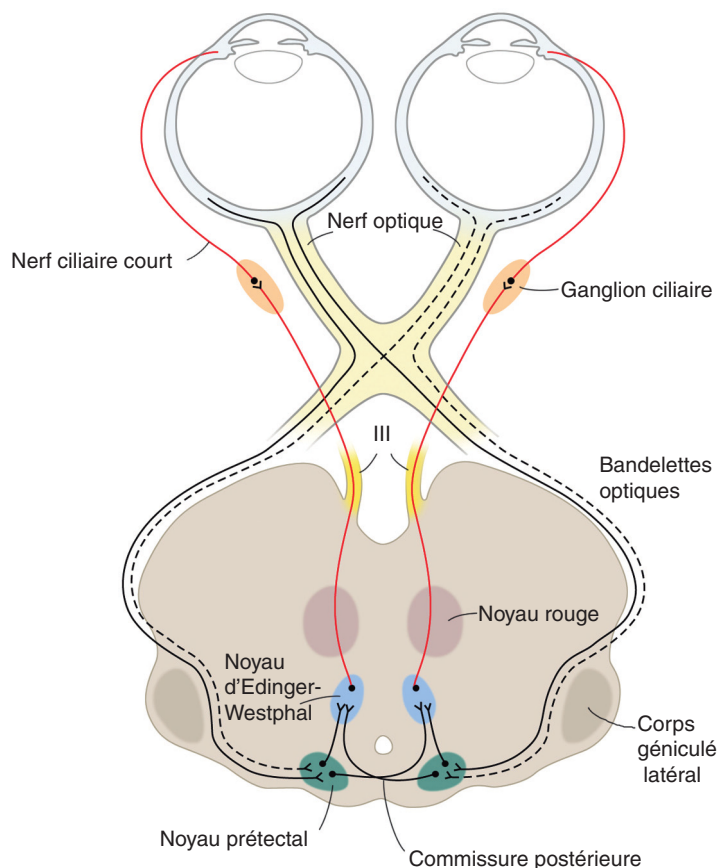


Figure 1-42 Voies sous-tendant le réflexe photomoteur. (Illustration de Christine Gralapp.)

enfin le muscle sphincter de l'iris. Ce dernier mesure environ 0,8 mm de diamètre et 0,15 mm d'épaisseur. Il siège de manière circonférentielle autour de la marge pupillaire, juste en avant de l'épithélium pigmentaire de l'iris, et plus central par rapport aux terminaisons des cellules du muscle dilatateur de l'iris. Le muscle lui-même est composé d'unités musculaires, comportant des groupes de 5 à 8 cellules musculaires.

L'innervation parasympathique destinée à la glande lacrymale naît du noyau salivaire supérieur dans la partie caudale du pont, en position postérolatérale par rapport au noyau moteur du VII. Ce noyau reçoit l'afférence sensitive provenant du nerf trijumeau ainsi qu'une afférence hypothalamique. Les fibres parasympathiques quittant le noyau vont rejoindre d'autres fibres parasympathiques provenant du noyau salivaire, et suivent les afférences gustatives destinées au noyau du tractus solitaire, parallèlement aux faisceaux du nerf facial constituant le nerf intermédiaire (voir fig. 1-40 et 1-43). Ce nerf rejoint ensuite le VII à sa sortie du tronc cérébral, à la face ventrale de la jonction pontomédullaire. Les fibres parasympathiques suivent ensuite les autres faisceaux du VII au sein du nerf intermédiaire, en position latérale par rapport au méat auditif interne. Au sein de l'os pétreux et du canal de Fallope, les fibres parasympathiques se séparent à hauteur du ganglion géniculé, et cheminent alors à la surface de l'os pétreux accompagnant le nerf grand pétreux superficiel. Ce trajet est

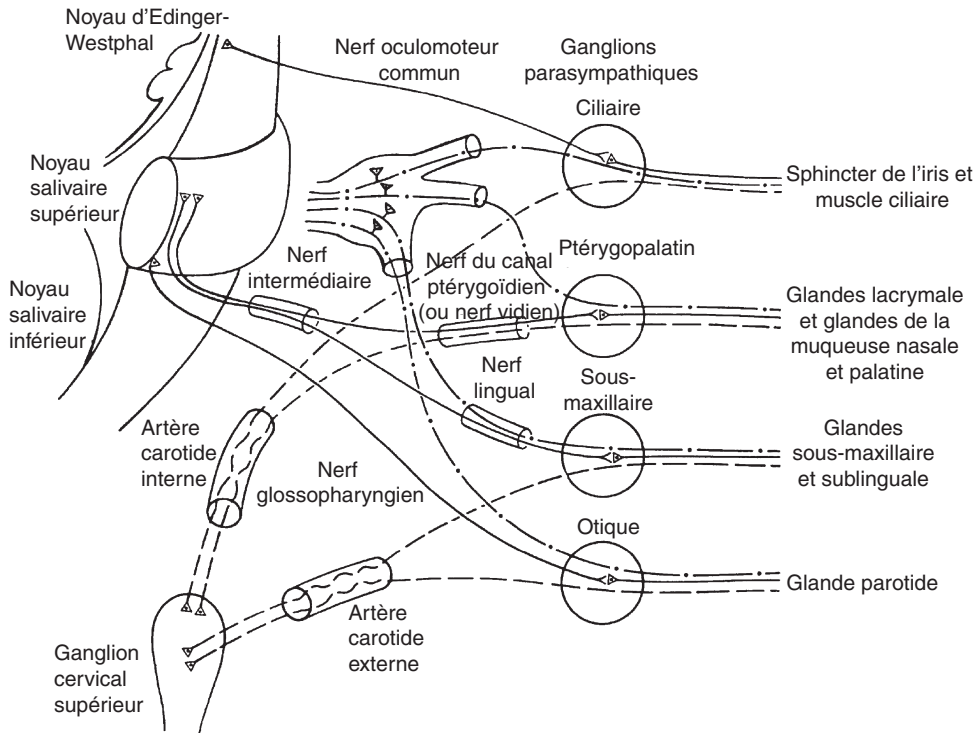


Figure 1-43 Connexions entre les quatre ganglions parasympathiques de la tête et du cou.
 (Reproduit avec l'autorisation de McMinn RMH. *Last's Anatomy : Regional and Applied*. 8th ed. Edinburgh : Churchill Livingstone; 1990.)

parallèle à celui de la carotide interne, et au moment où la carotide interne se coude pour pénétrer dans le sinus caverneux, les fibres parasympathiques rejoignent le nerf du canal ptérygoïdien (ou nerf vidien). Ce dernier évolue au travers de l'os sphénoïde, parallèle et en situation inférieure par rapport au foramen rond, pour pénétrer finalement dans l'espace ptérygomaxillaire. Les fibres établissent une synapse au niveau du ganglion sphénopalatin. Les fibres postganglionnaires pénètrent au sein de la fissure orbitaire inférieure et rejoignent, via le nerf lacrymal, la glande lacrymale. Les fibres parasympathiques sont responsables du réflexe de larmoiement.

Loewenfeld IE. *The Pupil : anatomy, physiology, and clinical applications*. 2nd ed. New York : Butterworth-Heinemann; 1999.

CHAPITRE 2

Neuro-imagerie en neuro-ophtalmologie

Glossaire

Angioscanner Voir CTA.

ARM (angiographie par résonance magnétique) Technique d'IRM permettant, avec ou sans injection de produit de contraste, une imagerie des vaisseaux sanguins artériels ou veineux.

BOLD (*blood oxygenation level-dependent*) Technique d'IRM fonctionnelle mettant en évidence les zones activées durant une tâche spécifique.

Codage en fréquence Application pendant le recueil du signal d'un gradient de codage par la fréquence modifiant les fréquences de précession dans une direction donnée (horizontale par exemple), créant des colonnes de protons ayant une vitesse de précession identique et facilement repérables.

CTA (*computed tomographic angiography*) Acquisition scannographique (CT : *computed Tomography* ou TDM : *Tomodensimétrie en français**) avec injection de contraste en bolus permettant de visualiser les vaisseaux artériels ou veineux. *NdT

DWI (*diffusion-weighted imaging*) Technique d'IRM permettant l'étude de la diffusion de l'eau dans les tissus, particulièrement utile dans le diagnostic des accidents vasculaires cérébraux aigus et subaigus (diffusion diminuée).

FLAIR (*fluid-attenuated inversion recovery*) Technique d'IRM supprimant le signal de l'eau en conservant un contraste tissulaire de type T2, particulièrement intéressante pour caractériser les kystes, apprécier les lésions périventriculaires en hypersignal T2 de la substance blanche.

Gadolinium Substance paramagnétique administrée par voie intraveineuse pour rehausser une lésion.

IR (*inversion recovery* [*inversion récupération*]) Séquence d'IRM utilisant une impulsion d'inversion initiale de 180° séparée par une durée appelée temps d'inversion (TI) d'une

seconde impulsion de 90° suivie de l'acquisition immédiate du signal. Elle permet en étude encéphalique une très bonne différenciation entre blanc et gris.

IRMf (imagerie par résonance magnétique fonctionnelle) Technique d'IRM qui permet la visualisation d'aires cérébrales activées lors d'une tâche spécifique, telle que la lecture.

Pixel Unité de surface qui caractérise l'image numérisée, le nombre de pixel étant le reflet de la définition de celle-ci. Plus le nombre de pixels composant une image est important, plus la résolution de l'image est élevée.

Relaxation Procédé de retour à l'équilibre de l'aimantation tissulaire au cours duquel l'énergie absorbée à partir des ondes de radiofréquence est restituée.

SE (*spin echo*) Technique d'IRM fondée sur une impulsion de 90° suivie d'une impulsion de 180°. Pour les images pondérées en T2 deux échos, l'impulsion de 90° est suivie de deux impulsions de 180°. La première impulsion de 180° est administrée à la moitié du TE (temps d'écho), et la seconde impulsion de 180° est administrée un TE complet plus tard. L'image du « premier écho » est appelée *densité protonique*, et l'image du « second écho » est pondérée en T2.

SR (*saturation recovery*) Séquence d'IRM au cours de laquelle le signal de radiofréquence est enregistré après une série d'impulsions de 90°, avec un intervalle entre les impulsions inférieur ou égal à un T1 tissulaire moyen (0,1–1,5 s).

SRM (spectroscopie par résonance magnétique) Technique d'IRM analysant la composition tissulaire du voxel sélectionné en présentant ses caractéristiques chimiques sous forme d'un spectre. Chaque pic correspond à un métabolite; la valeur du pic par rapport à la normale reflète une fonction qui peut apporter des arguments pour le diagnostic de tumeur, de démyélinisation, de nécrose.

T1 Temps requis pour que 63 % des protons retournent dans le plan longitudinal après l'arrêt d'une radiofréquence à 90°. On l'appelle également *temps de relaxation longitudinal*, ou *temps de relaxation spin-réseau*.

T2 Temps requis pour que 63 % du champ magnétique créé par les pulses de radiofréquence dans le plan transverse se dissipe. Cette dispersion du vecteur magnétique correspond à l'échange de *spin* parmi les protons et est appelée *relaxation spin-spin*. Elle se termine beaucoup plus rapidement que la relaxation T1.

TE (temps d'écho) Temps suivant l'impulsion durant lequel le signal est évalué.

Tesla Unité de mesure de la force du champ magnétique.

Ti (*interpulse time*) Voir IR (*inversion recovery*).

TR (temps de répétition) Durée séparant la répétition des pulses de radiofréquence.

Unité Hounsfield (UH) Échelle de densité fondée sur l'absorption tissulaire des rayons X en scanner. La moyenne est la densité de l'eau (0 UH) ; ce qui est moins dense (hypodense), comme l'air (− 1000 UH), est négatif ; ce qui est plus dense, comme l'os (proche de + 1000 UH), est hyperdense.

Voxel Cube tridimensionnel déterminé par le produit de la taille du pixel et l'épaisseur de la coupe.

Jäger HR. Loss of vision : imaging the visual pathways. *Eur Radiol.* 2005 ; 15(3) : 501–510.

Mafee MF, Karimi A, Shah JD, Rapoport M, Ansari SA. Anatomy and pathology of the eye : role of MR imaging and CT. *Magn Reson Imaging Clin N Am.* 2006 ; 14(2) : 249–270.

Vaphiades MS. Imaging the neurovisual system. *Ophthalmol Clin North Am.* 2004 ; 17(3) : 465–480.

Scanner

L'orbite est particulièrement propice à l'exploration par imagerie à rayon X car la graisse donne un excellent contraste avec le globe oculaire (fig. 2-1), la glande lacrymale, le nerf optique et les muscles extraoculaires. L'os et les autres structures contenant du calcium peuvent facilement être visualisés en raison de leur absorption importante des rayons X. Les détails des tissus mous peuvent être mis en évidence par l'injection d'un produit de contraste iodé qui traverse une barrière hémato-cérébrale rompue et vient s'accumuler dans une lésion locale, pouvant ainsi révéler des processus inflammatoires et néoplasiques.

Les avantages de l'imagerie par scanner (*computed tomography* [CT] ou Tomodensimétrie) incluent l'acquisition rapide d'images, sa large disponibilité et une excellente résolution spatiale. La vitesse d'acquisition et la capacité du scanner d'identifier les saignements aigus ou les anomalies osseuses de façon précise en font une technique particulièrement utile dans la pathologie traumatique, lorsqu'un patient est confus, agité, ou lorsque l'identification d'une hémorragie ou d'une anomalie osseuse est essentielle. Les inconvénients de l'imagerie par scanner incluent l'utilisation de radiations ionisantes, les effets secondaires liés à l'utilisation du produit de contraste iodé, et la mauvaise résolution pour les tissus mous adjacents à l'os ou à d'autres objets radio-opaques. Les agents de contraste iodé présentent un risque de néphrotoxicité et de réactions allergiques relativement fréquentes. Ces inconvénients rendent le scanner moins utile lorsque des imageries itératives sont nécessaires, lorsque l'on réalise une imagerie des lésions du tronc cérébral ou de la base du crâne, ou encore lorsque des plans de coupe non axiaux (coronal ou sagittal) sont utiles, ou chez les patients présentant des antécédents d'allergie aux produits de contraste iodé ou de néphropathie.

Imagerie par résonance magnétique

L'imagerie par résonance magnétique (IRM) est désormais la technique d'imagerie de choix pour de nombreuses affections. C'est une technique qui repose sur les propriétés physiques des tissus mous afin de générer une image. Les atomes contenant un nombre impair de nucléons (protons et neutrons) ont un moment magnétique faible. L'élément le plus commun possédant ces propriétés

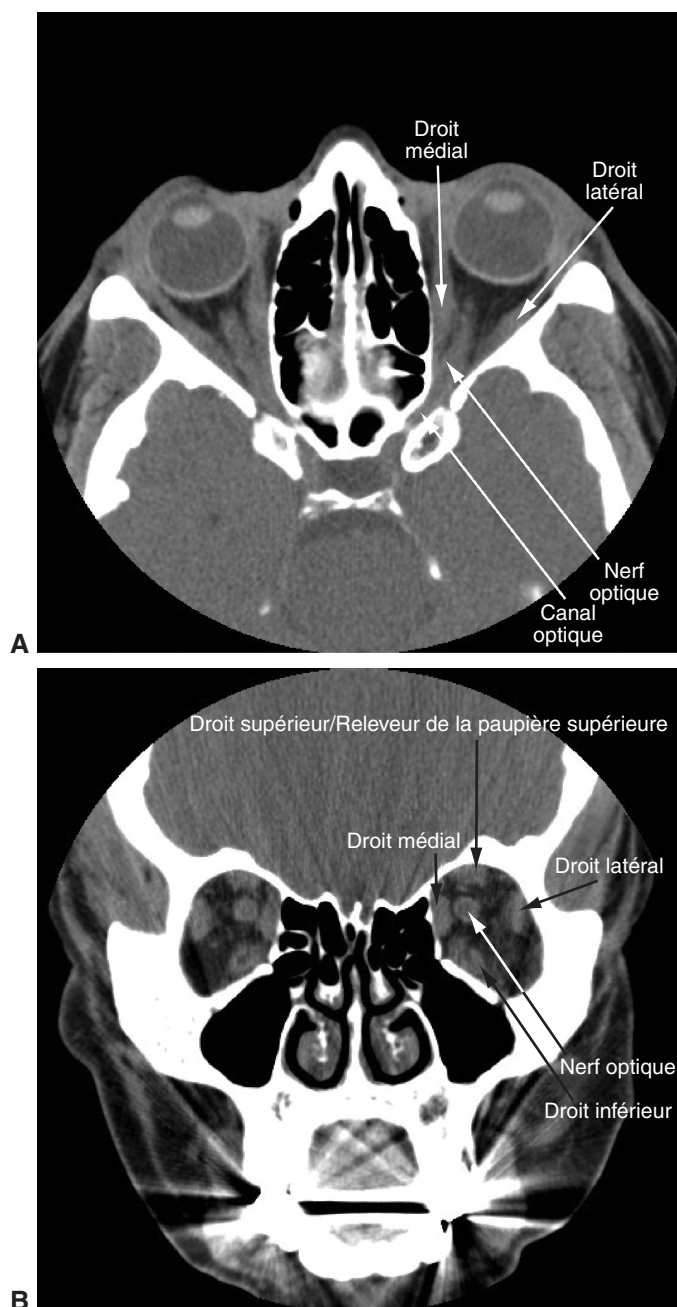


Figure 2-1 Tomodensitométrie (TDM) orbitaire normale en coupe axiale (A) et coronale (B). (Remerciements au Dr Rod Foroozan).

est l'hydrogène. Lorsqu'ils sont placés dans un champ magnétique puissant, ces noyaux s'alignent avec le champ magnétique. Des pulses de radiofréquence peuvent ensuite perturber de façon transitoire les mouvements magnétiques, perturbant l'alignement des protons. Après une séquence de pulses, le taux de relaxation dépendra des propriétés magnétiques spécifiques du tissu, ce qui entraînera un signal tissu-spécifique. En variant les pulses répétés et les temps d'enregistrement

du signal, on peut générer différents types d'images. Les appareils modernes d'IRM permettent d'obtenir des données tridimensionnelles qui montrent des plans axiaux, coronaux, sagittaux et même obliques sans nécessité de repositionner le patient. L'IRM est sensible aux modifications du contenu en eau des tissus mous, au type de liaison des molécules d'eau, et à la manière dont elles se déplacent au sein du tissu. L'injection de gadolinium, un agent paramagnétique qui traverse également les barrières hémato-encéphaliques rompues, modifie les caractéristiques du signal. Cette modification peut être indispensable pour identifier certaines tumeurs dont les caractéristiques les rendent autrement non distinguables du tissu cortical normal. Bien qu'on lui ait attribué initialement une absence complète de toxicité, le gadolinium a été associé à des syndromes de fibroses systémiques qui peuvent toucher la peau (dermopathie fibrosante néphrogénique), particulièrement chez des patients avec une maladie rénale préexistante. Cette atteinte est caractérisée par un épaissement de la peau de type sclérodémie, un œdème sous-cutané et des contractures des articulations entraînant une invalidité importante. Cette fibrose peut également toucher d'autres organes.

Les images obtenues en IRM sont généralement classées en images pondérées en T1 ou T2 (fig. 2-2). Chaque tissu a ses propres caractéristiques de temps de relaxation en T1 et en T2 qui

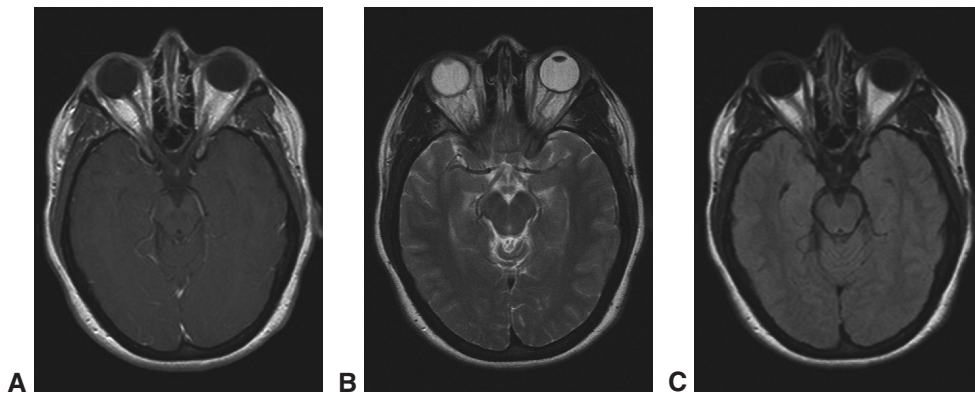


Figure 2-2 IRM cérébrale normale en coupe axiale au niveau des orbites et du tronc cérébral. Images pondérées en T1 avec injection de produit de contraste (**A**) mettant en évidence le liquide cébrospinal (LCS) et le vitré qui apparaissent hypo-intenses (sombres); la graisse orbitaire apparaît hyperintense (blanche), et la substance grise est relativement hypo-intense comparée à la substance blanche. Les images pondérées en T2 (**B**) montrent que le LCS, le vitré et la graisse orbitaire sont hyperintenses et que la substance grise est hyperintense comparée à la substance blanche. Les images FLAIR (**C**) montrent que la graisse orbitaire est hyperintense; cependant, le vitré et le LCS apparaissent hypo-intenses, ce qui facilite la détection des anomalies dans la région périventriculaire. (Remerciements au Dr Rod Foroozan.)

Tableau 2-1 Types d'IRM et paramètres

Image	TR (temps de répétition)	TE (temps d'écho)
T1	Court (200–700 ms)	Court (20–35 ms)
T2	Long (1500–3000 ms)	Long (75–250 ms)
Proton	Long (> 1000 ms)	Court (< 35 ms)
FLAIR	Très long (> 6000 ms)	Long (> 75 ms)

FLAIR : *fluid-attenuated inversion recovery*.

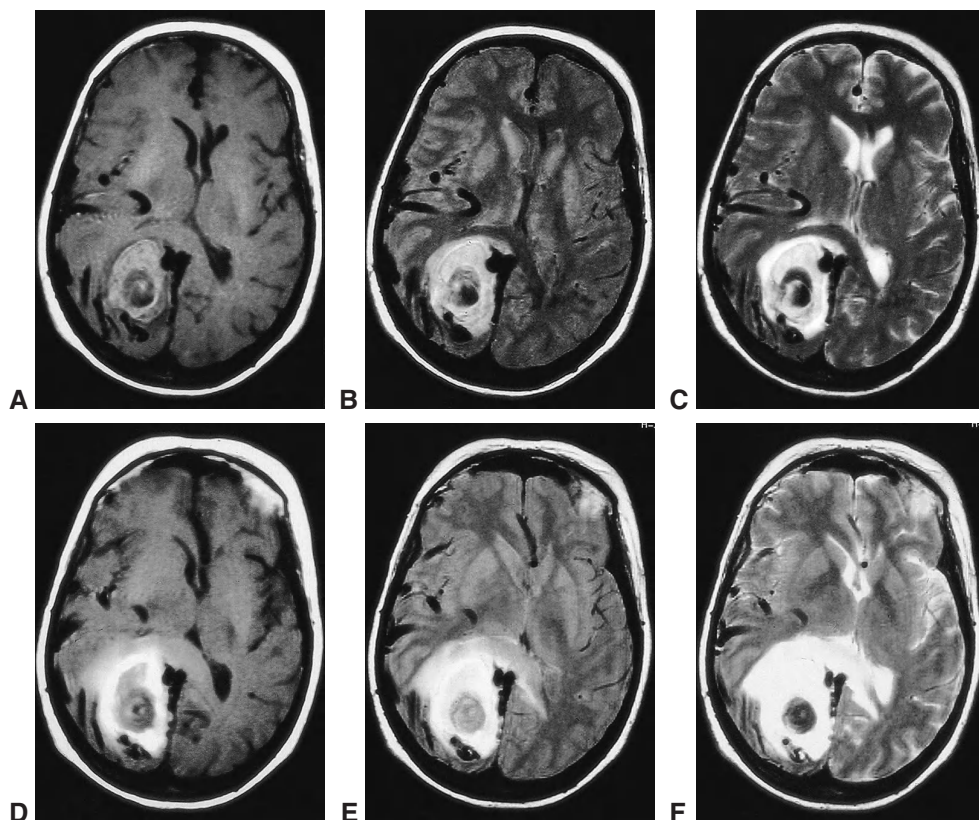


Figure 2-3 La comparaison des images en pondération T1 et T2 peut fournir des informations à propos des caractéristiques d'une lésion et peut être particulièrement utile pour dater une hémorragie. Un patient de 61 ans s'est présenté avec des céphalées de survenue brutale. Une hémorragie est visible dans la région pariéto-occipitale dans les 3 coupes initialement prises : coupes pondérée en T1 (**A**), en densité protonique (**B**), et pondérée en T2 (**C**). Le signal à la périphérie de la lésion est dû à la présence d'oxyhémoglobine, alors que le centre reste sombre dans les 3 images en raison de la présence de désoxyhémoglobine. Quand les séries d'IRM sont répétées 10 jours plus tard, les caractéristiques du signal ont changé en raison du développement de méthémoglobine dans la couronne externe, qui devient brillante en T1 (**D**), en densité protonique (**E**), et en T2 (**F**). Le centre reste sombre. (Remerciements au Dr Steven A. Newman).

résultent de la combinaison de la quantité d'eau qui y est présente et de l'état d'agitation des molécules. Dans la technique la plus commune de *spin echo*, une image pondérée en T1 est obtenue en sélectionnant un temps de répétition (TR) relativement court (approximativement 200 à 700 ms) et un temps d'écho (TE) court (environ 20 à 35 ms) (tableau 2-1). Les images pondérées en T1 sont optimales pour obtenir des images anatomiques. La résolution est meilleure que dans les images pondérées en T2, principalement en raison de l'intensité accrue du signal et donc d'une diminution du temps d'acquisition (minimisant les artéfacts de mouvement). Cependant, les images pondérées en T2 (TR long de 1500 à 3000 ms et TE de 75 à 250 ms) augmentent les contrastes selon le contenu en eau des tissus et leur état. Par conséquent, les images pondérées en T2 sont les plus sensibles pour visualiser les processus inflammatoires, ischémiques ou néoplasiques (fig. 2-3, 2-4, 2-5). Les

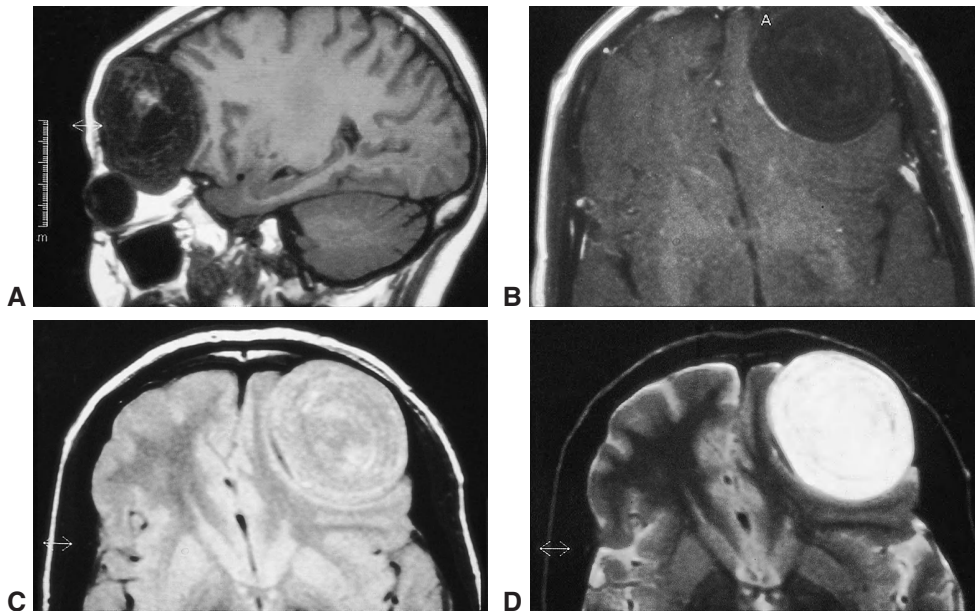


Figure 2-4 De nombreuses tumeurs peuvent avoir des caractéristiques spécifiques selon les séquences. Ce patient a une large tumeur frontale envahissant l'orbite. **A.** En séquence sagittale T1, la tumeur apparaît hétérogène mais principalement hypo-intense par rapport à la substance grise. **B.** Sur les coupes axiales rehaussées de gadolinium en pondération T1, la lésion montre un rehaussement périphérique minimal. **C.** Sur les images en densité de protons, l'intensité du signal devient plus forte, devenant iso-intense par rapport à la substance grise et plus intense que la substance blanche. **D.** Sur les images pondérées en T2, la lésion devient extrêmement brillante. Ces éléments sont caractéristiques d'un épidermoïde. (Remerciements au Dr Steven A. Newman).

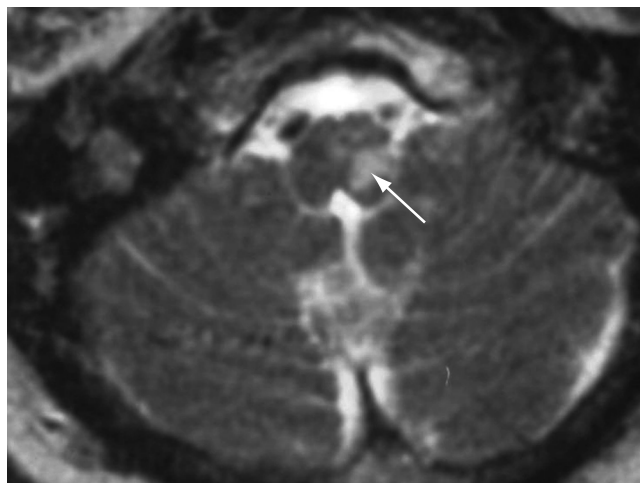


Figure 2-5 Coupe axiale d'IRM pondérée en T2 mettant en évidence un hypersignal de la moelle latérale gauche (flèche) compatible avec un infarctus chez un patient avec un syndrome de Wallenberg. Le patient s'est présenté avec un syndrome de Claude Bernard-Horner gauche, une hypo-esthésie faciale gauche, une *skew deviation*, un engourdissement de son hémicorps droit et un vertige. (Remerciements au Dr Eric Eggenberger, DO.)

images en densité protonique (une troisième forme avec TR long et TE court) ont des propriétés intermédiaires entre celles des images pondérées en T1 et T2 et sont obtenues simultanément avec les images pondérées en T2.

Des signaux tissulaires très intenses (la graisse dans les images pondérées en T1 et le liquide cébrospinal [LCS] ou le vitré dans les images pondérées en T2) peuvent obscurcir des anomalies de signal subtiles dans les tissus environnants (tableau 2-2). Des séquences spéciales ont été développées pour réduire ces signaux élevés. Les techniques de suppression du signal de la graisse telles que le *STIR* (*short tau inversion recovery*) sont utilisées pour obtenir des images pondérées en T1 sans le signal de la graisse. C'est particulièrement utile pour l'étude de l'orbite (fig. 2-6, 2-7). Les séquences *FLAIR* (*fluid-attenuated inversion recovery*) fournissent des images pondérées en T2 sans le signal élevé du LCS, faisant ainsi du FLAIR la séquence idéale pour observer les modifications de la substance blanche périventriculaire dans un processus

Tableau 2-2 Intensité du signal IRM par tissu

T1	Graisse >> substance blanche > substance grise > LCS/vitré > air
T2	LCS/vitré >> substance grise > substance blanche > graisse
Proton	LCS/vitré > substance grise = substance blanche > graisse > air
FLAIR	Graisse > substance grise > substance blanche > LCS/vitré > air
STIR	LCS/vitré = substance grise > substance blanche > graisse > air

FLAIR : *fluid-attenuated inversion recovery*; STIR : *short tau inversion recovery*.



Figure 2-6 Coupe IRM axiale pondérée en T1 avec injection de produit de contraste (**A**) qui met en évidence la graisse orbitaire hyperintense normale. Les clichés en suppression de graisse (**B**) permettent la visualisation d'une prise de contraste de la gaine du nerf optique (*flèche*) compatible avec un méningiome. (Partie A : remerciements au Dr Rod Foroozan; partie B : reproduit avec l'autorisation de Foroozan R, Hinckley L. *Compression of the anterior visual pathways*. In : Kline LB, Foroozan R, eds. *Optic Nerve Disorders*. 2nd ed. Ophthalmology Monograph 10. New York : Oxford University Press, in cooperation with the American Academy of Ophthalmology; 2007 : 109.)

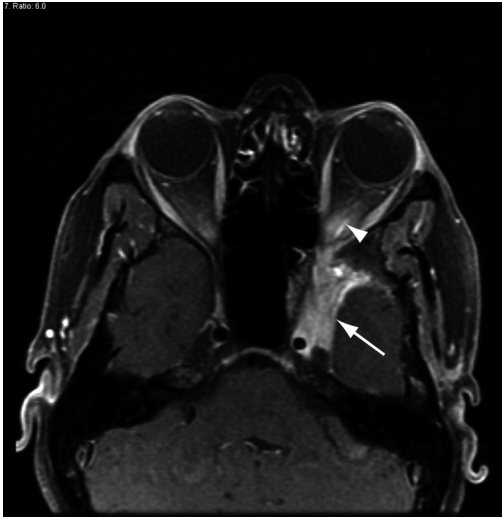


Figure 2-7 Cette femme de 48 ans s'est présentée avec une baisse d'acuité visuelle de l'œil gauche lentement progressive. Cette IRM en coupe axiale pondérée en T1 avec suppression de graisse après injection de produit de contraste met en évidence un méningiome impliquant la fosse crânienne moyenne de la base du crâne (*flèche*), et incluant le canal optique. Un rehaussement anormal de l'apex orbitaire indique une extension du méningiome le long de la gaine du nerf optique (*tête de flèche*). (Remerciements au Dr Eric Eggenberger, DO.)

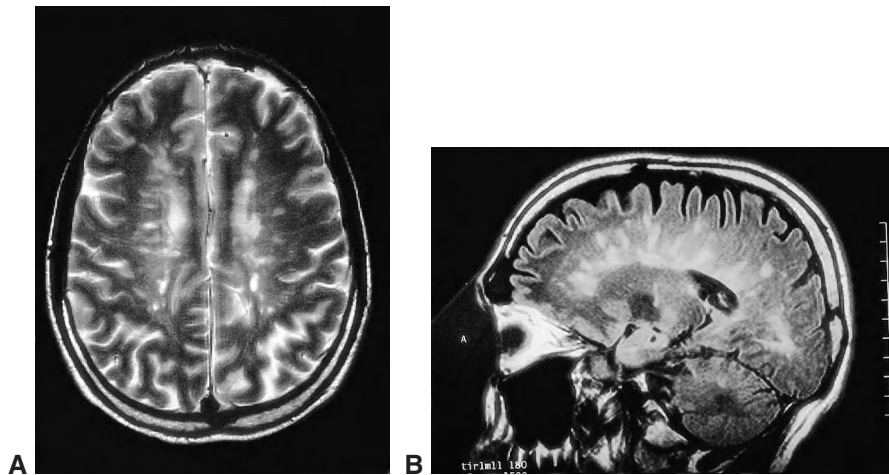


Figure 2-8 Un patient de 41 ans s'est présenté avec une baisse d'acuité visuelle brutale de l'œil droit. **A.** Image en coupe axiale pondérée en T2. **B.** Image en coupe sagittale séquence FLAIR mettant en évidence des hypersignaux de la substance blanche périventriculaire caractéristiques d'une maladie démyélinisante. La technique FLAIR permet de supprimer le signal hyperintense du LCS, favorisant ainsi une meilleure visualisation des lésions périventriculaires. (Remerciements au Dr Steven A. Newman.)

démyélinisant tel que la sclérose en plaques (fig. 2-8). Les images en DWI (*diffusion-weighted imaging*) sont sensibles aux altérations récentes de la perfusion vasculaire et sont donc idéales pour l'identification des infarctus récents (fig. 2-9). Un signal anormal en DWI est visible dans les minutes suivant la survenue d'une ischémie cérébrale et persiste pendant approximativement 3 semaines, permettant de servir de marqueur dans le temps pour les événements ischémiques aigus et subaigus.

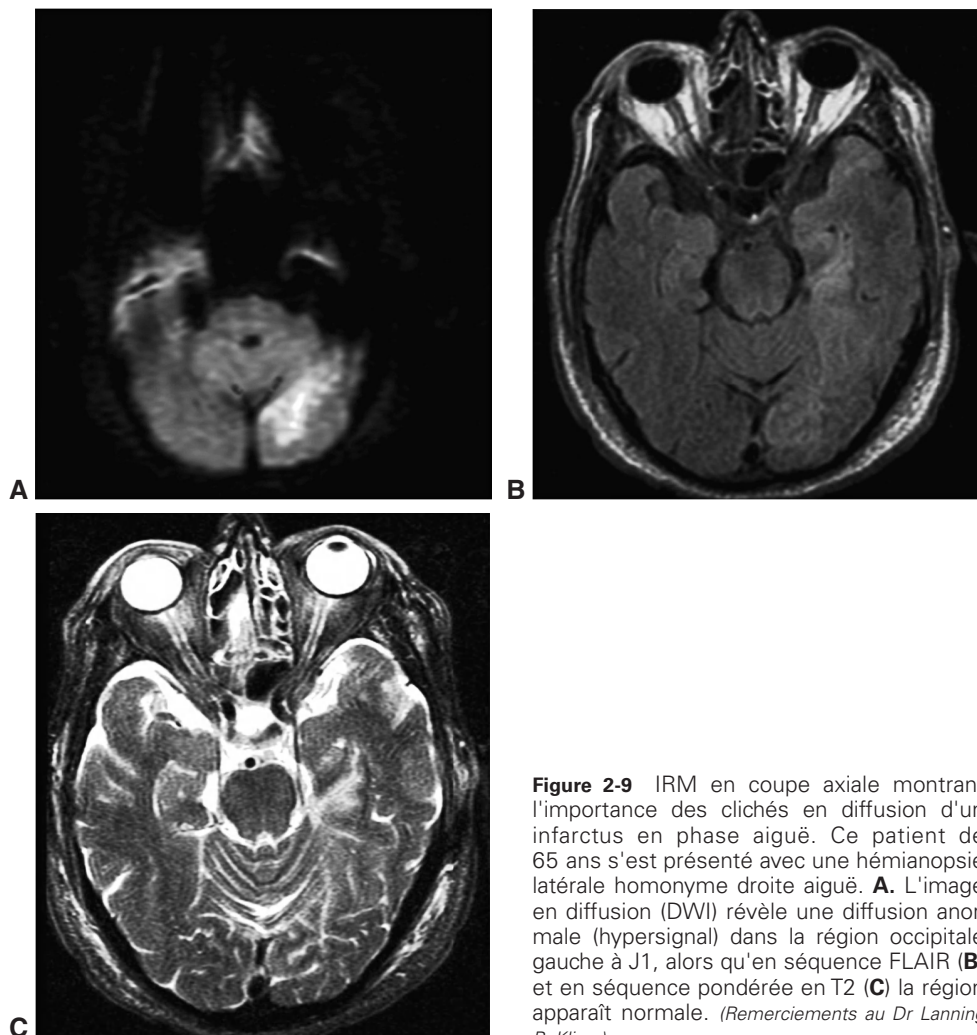


Figure 2-9 IRM en coupe axiale montrant l'importance des clichés en diffusion d'un infarctus en phase aiguë. Ce patient de 65 ans s'est présenté avec une hémianopsie latérale homonyme droite aiguë. **A.** L'image en diffusion (DWI) révèle une diffusion anormale (hypersignal) dans la région occipitale gauche à J1, alors qu'en séquence FLAIR (**B**) et en séquence pondérée en T2 (**C**) la région apparaît normale. (Remerciements au Dr Lanning B. Kline.)

Symms M, Jäger HR, Schmierer K, Yousry TA. A review of structural magnetic resonance neuroimaging. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2004; 75(9) : 1235–1244.

Imagerie vasculaire

De nombreuses techniques sont utilisées pour l'imagerie des vaisseaux. Ces techniques communément utilisées sont importantes en raison de la fréquence avec laquelle les processus ischémiques affectent le système nerveux central.

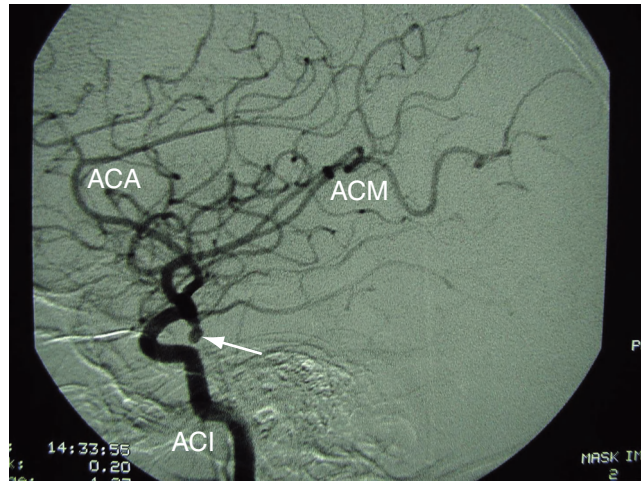


Figure 2-10 Artériographie avec injection de produit de contraste, vue latérale, mettant en évidence un anévrisme de l'artère communicante postérieure (*flèche*). ACA : artère cérébrale antérieure ; ACI : artère carotide interne ; ACM : artère cérébrale moyenne. (*Remerciements au Dr Rod Foroozan.*)

Artériographie/cathétérisme conventionnel

La référence pour l'imagerie vasculaire intracérébrale reste le cathétérisme ou artériographie avec injection de contraste (fig. 2-10). Lors de cette technique, un cathéter est placé en intra-artériel et du produit de contraste iodé radio-opaque est injecté. L'*angiographie digitale avec soustraction* (*digital subtraction angiography* [DSA]) est une technique qui réduit les artéfacts en soustrayant les opacités générées par la structure osseuse de la boîte crânienne. Le produit de contraste va opacifier les colonnes de flux sanguin au sein des vaisseaux injectés et met en évidence les sténoses, les anévrismes, les malformations vasculaires, la dynamique des flux, et les irrégularités de la paroi vasculaire telles que des dissections ou des vasculites. La morbidité globale de la procédure est d'environ 2,5 %, principalement liée aux problèmes d'ischémie par embolie ou vasospasme, aux réactions à l'injection de produit de contraste, ou aux complications au site de ponction artérielle. L'utilisation de la technologie de soustraction digitale a amélioré la capacité de visualiser les structures vasculaires avec de plus faibles quantités de produit de contraste injectées.

Angiographie par résonance magnétique

Parce qu'un signal IRM nécessite l'excitation et la relaxation des protons, les tissus en mouvement passent souvent en dehors du plan d'évaluation avant que le signal de retour puisse être détecté. Ce principe est à la base du « vide de signal » (*flow void*) noir caractéristique de l'écoulement dans les vaisseaux présentant un flux. Les protons qui sont excités dans un plan de coupe et qui vont ensuite se déplacer dans un autre plan de coupe peuvent être imagés de façon spécifique. Cette évaluation tridimensionnelle est à la base de l'*angiographie par résonance magnétique* (ARM) et de la *veinographie par résonance magnétique* (VRM) (ou phlébographie par résonance magnétique [PRM]). Plusieurs techniques telles que l'angiographie avec un temps de vol bi- et tridimensionnel, l'angiographie en contraste de phase et le MOTSA (*multiple overlapping thin-slab acquisition*) ont été utilisées pour obtenir des images. Les signaux ARM peuvent également être obtenus à partir d'images rehaussées par l'injection de gadolinium. Cette technique est particulièrement utile pour obtenir les images des

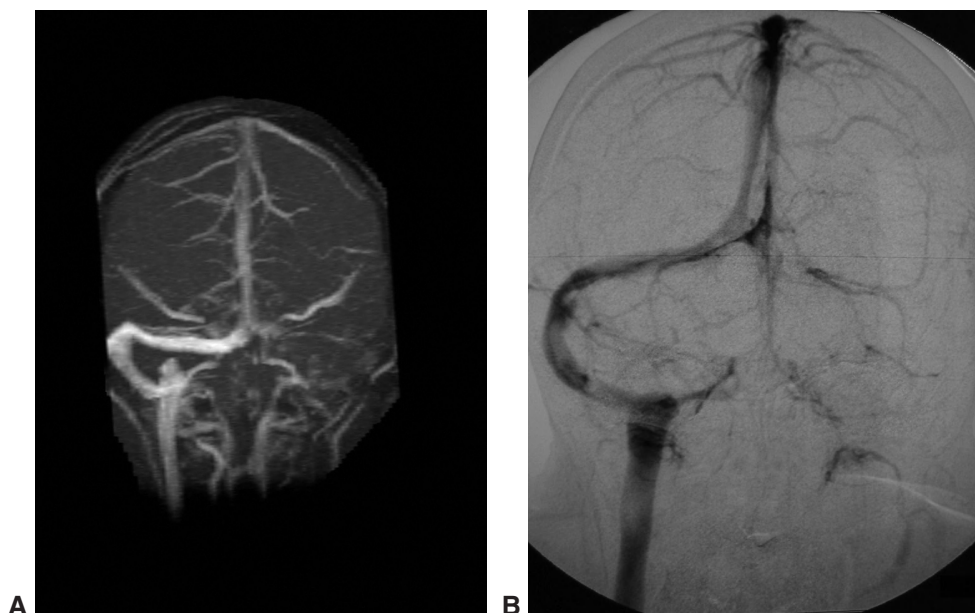


Figure 2-11 Thrombose d'un sinus veineux. Aspect en imagerie par résonance magnétique avec temps veineux **(A)** et artériographie cérébrale **(B)** en phase veineuse montrant l'absence de flux au sein du sinus transverse gauche, du sinus sigmoïde et de la veine jugulaire interne. (Reproduit avec l'autorisation de Foroozan R, Kline LB. *Papilledema*. In : Kline LB, Foroozan R, eds. *Optic Nerve Disorders*. 2nd ed. Ophthalmology Monograph 10. New York : Oxford University Press, in cooperation with the American Academy of Ophthalmology ; 2007 : 55.)

gros vaisseaux proximaux du thorax et du cou. L'ARM avec injection de gadolinium a un temps d'acquisition très court, ce qui diminue les artéfacts liés aux mouvements du patient. L'ARM fournit, de façon non invasive, d'excellentes informations sur les vaisseaux de grand et moyen calibre. Cependant, comme l'ARM dépend de la physiologie du flux, elle a tendance à surestimer les sténoses vasculaires, et la résolution de l'image limite sa capacité de visualiser les vaisseaux plus petits ou les vasculites. La VRM peut être utile pour éliminer une thrombose au sein des sinus veineux durs (fig. 2-11), situation qui peut entraîner un œdème papillaire de stase (voir aussi chapitre 14).

Angioscanner

L'angioscanner (*computed tomographic angiography* [CTA]), qui utilise un scanner rapide multi-détecteur, fournit des images de très bonne résolution des vaisseaux, avec une vision tridimensionnelle possible, qui est complémentaire de celle de l'ARM. Cette technique requiert l'injection de produit de contraste iodé et l'exposition à des radiations ionisantes, et prend environ 15 minutes. La sensibilité pour la détection des anévrismes supérieurs à 3 mm ou d'une sténose supérieure à 70 % est d'environ 95 %. Certains centres préfèrent utiliser l'angioscanner plutôt que l'angio-IRM dans la détection des anévrismes cérébraux, entre autres pour ceux responsables de paralysie des nerfs crâniens oculomoteurs (voir chapitre 8, fig. 8-10).

Imagerie métabolique et fonctionnelle

La *spectroscopie par résonance magnétique* (SRM) fournit des informations sur la composition des tissus. Cette technique repose en général sur l'hydrogène et le phosphore et produit cinq spectres principaux : N-acétylaspartate (NAA), choline, créatinine, lipides et lactates. Le NAA est associé à l'intégrité neuronale ; une diminution du NAA est associée à une mort neuronale. La choline est un composant des membranes cellulaires. La créatinine est relativement stable dans tout le cerveau et peut servir de contrôle interne. Normalement, le lactate est à peine visible ; c'est un marqueur du métabolisme anaérobie. Les lipides sont rarement utilisés en pratique clinique. Les modifications dans l'aspect de ces pics sont associées à différents processus pathologiques ; les tumeurs cérébrales non nécrotiques produisent typiquement un pic élevé de choline et une diminution du pic de NAA. Cette technique peut aider à caractériser des anomalies détectées à l'IRM.

L'*IRM fonctionnelle* (IRMf) repose sur les modifications des flux sanguins régionaux cérébraux en fonction de la demande métabolique. Avec une analyse IRM très rapide, des variations locales dans l'oxygénation du sang (*blood oxygenation level-dependent* [BOLD]) peuvent être évaluées. Sur la base de cette technique, les régions de plus forte activité métabolique peuvent être identifiées durant des tâches spécifiques telles que la lecture, la parole, ou les mouvements d'un doigt. En plus d'être moins coûteuse que la tomographie par émission de positrons (abordée ci-après), l'IRMf a l'avantage supplémentaire d'une plus grande rapidité, d'une meilleure résolution spatiale, d'une bonne reproductibilité, et d'être moins invasive. Ces avantages peuvent être utiles non seulement pour la recherche, mais également dans la planification de procédures neuro-chirurgicales afin d'éviter de léser des aires cérébrales aux fonctions importantes, telles que celles impliquées dans le langage ou la vision.

Des informations physiologiques sont également disponibles grâce à l'utilisation de la *tomographie par émission de positrons* (*positron emission tomography* [PET]) ou de la *tomographie par émission de photons* (*single-photon emission computed tomography* [SPECT]). Dans la première, l'injection d'un radio-isotope avec une demi-vie courte est suivie par l'imagerie des positrons qui sont produits durant leur désintégration. La recapture d'isotopes radioactifs à faible durée de vie tels que la fluorine (^{18}F), le carbone (^{11}C), le nitrogène (^{13}N), ou l'oxygène (^{15}O) est liée à l'activité métabolique. Le PET-scan avec injection de [^{18}F]-fluoro-2-désoxyglucose a permis de montrer une augmentation du métabolisme du cortex visuel durant les hallucinations visuelles percritiques et de détecter des régions d'hypoperfusion dans des cas d'ischémie du cortex visuel. Le PET-scan est généralement combiné avec le scanner pour améliorer sa résolution. Le SPECT utilise un radiotraceur iodé ou du technétium-99m comme agent pour la perfusion et l'extraction cérébrale. Parce que ces agents dépendent du flux sanguin et du métabolisme cérébral, ils peuvent être utilisés pour étudier les accidents vasculaires cérébraux, l'épilepsie et la démence. Le SPECT est plus largement disponible que le PET-scan, mais il manque d'une résolution et d'une spécificité suffisantes. Même chez les patients pour qui les résultats d'IRM étaient normaux, l'imagerie fonctionnelle peut permettre de mettre en évidence des régions dans lesquelles le flux cérébral est altéré chez des patients avec des déficits visuels secondaires à des pathologies diverses.

Échographie

L'échographie est une technique non invasive excellente pour l'imagerie de l'orbite et de la carotide. Elle ne requiert pas l'utilisation de radiation ionisante, est relativement peu onéreuse, rapide, et peut être réalisée au cabinet de consultation ; cependant, elle demande une expertise dans l'acquisition et l'interprétation des images. Les images échographiques sont fondées sur la réflexion d'ondes ultrasonores de 8 à 20 MHz sur les interfaces acoustiques. Le Doppler carotidien est généralement suffisamment précis pour détecter les sténoses des artères carotides cervicales, mais il ne fournit pas d'information à

propos des vaisseaux plus proximaux ou plus distaux. L'utilisation principale de l'imagerie par Doppler carotidien en neuro-ophtalmologie est la détection des sténoses carotidiennes cervicales après un épisode de cécité monoculaire transitoire qui évoque une ischémie rétinienne ou du nerf optique. La mise en évidence d'une sténose dans cette région de la carotide peut déboucher sur une endartériectomie carotidienne ou un stenting carotidien en fonction des circonstances.

L'échographie orbitaire fournit des données utiles concernant le nerf optique et les structures rétrobulbaires, en particulier les muscles, le nerf optique et les vaisseaux, mais elle ne permet pas de fournir une imagerie précise de l'apex orbitaire. L'échographie est utile également dans l'exploration du globe oculaire et peut permettre de distinguer un œdème papillaire vrai de drusen de la tête du nerf optique, qui sont fortement échogènes (voir chapitre 4, fig. 4-15).

Imagerie de la couche des fibres nerveuses réiniennes

De nombreuses techniques pour l'imagerie non invasive de la tête du nerf optique et de la couche des fibres nerveuses réiniennes sont utilisées en pratique clinique, en particulier la *Heidelberg retinal tomography* (HRT), le GDx®, et la tomographie en cohérence optique (*optical coherence tomography* [OCT]). Ces techniques utilisent un laser ou de la lumière à faible cohérence pour imager la rétine et la tête du nerf optique de façon rapide. Elles sont de plus en plus utilisées pour évaluer ou suivre certaines maladies du nerf optique telles que le glaucome, en plus d'être utilisées dans la recherche pour l'exploration des maladies neuro-ophtalmologiques. Ces techniques sont abordées plus en détail dans la Section 10 du BCSC, *Glaucome*.

Concepts fondamentaux de localisation

Le but ultime est de déterminer la nature exacte du processus permettant de rendre compte des symptômes du patient. En neuro-ophtalmologie, les symptômes les plus fréquents sont : la baisse d'acuité visuelle, un déficit du champ visuel, des phénomènes visuels positifs, une vision double, des oscillopsies, une douleur ou une anesthésie, un ptosis, une exo- ou une énoptalmie. Le premier objectif de l'évaluation neuro-ophtalmologique est de localiser la lésion. Pour l'ophtalmologiste, on peut schématiquement diviser les localisations en : orbite; région parasellaire, incluant le chiasma en haut et les sinus caverneux latéralement; fosse crânienne moyenne, qui contient les voies visuelles

Tableau 2-3 Choix de la technique d'imagerie : localisation clinique

Localisation	Technique d'imagerie	Commentaires
Orbite	IRM, TDM	Comprend la suppression de graisse avec IRM
Parasellaire	IRM	TDM : artefact osseux
Chiasma	IRM	Mal vu sur la TDM
Fosse crânienne moyenne	IRM, TDM	
Fosse crânienne postérieure	IRM	TDM : artefact osseux
Vascularisation cérébrale	ARM, angio-TDM, artériographie	
Carotide cervicale	Doppler, ARM, angio-TDM, artériographie	Doppler souvent le plus rapide
Os	TDM	
Substance blanche	IRM	Mal visible sur la TDM
Méninges	IRM	Infection, processus inflammatoire ou néoplasique

Tableau 2-4 Choix de l'imagerie : situations cliniques

Situation clinique	Technique d'imagerie	Commentaires
Hémorragie aiguë	TDM, IRM	La TDM est meilleure pour une hémorragie sous-arachnoïdienne aiguë ; l'IRM fournit des informations sur l'évolution des hémorragies intraparenchymateuses Peut être non vu par l'IRM et la TDM
Anévrisme	ARM, angioscanner	
Malformations artérioveineuses (MAV)	Artériographie	
Calcifications	TDM	La plupart des formes de calcifications mal visibles sur l'IRM
Fistule carotidocaverneuse	Artériographie	
Dissection carotidienne	IRM, ARM, artériographie	
Sténose carotidienne	Doppler, ARM, angioscanner, artériographie	
Maladies veineuses cérébrales	IRM, ARM	
Maladie démyélinisante/sclérose en plaques (SEP)	IRM	
Corps étranger	TDM	IRM problématique si corps étranger ferromagnétique tel que des clips vasculaires
Accident vasculaire ischémique	IRM	DWI capable de détecter des accidents vasculaires ischémiques aigus
Infection	IRM	Abcès, méningite
Tumeur	IRM	L'IRM met en évidence l'œdème et caractérise mieux la lésion, mais est moins utile en cas d'envahissement osseux
Névrite optique	IRM	Avec injection de produit de contraste et saturation de graisse ; TDM mauvaise
Maladie des sinus paranasaux	TDM, IRM	La TDM met mieux en évidence les détails des structures osseuses que l'IRM
Pédiatrie	TDM (examen plus rapide)	L'IRM peut être préférable mais risque de nécessiter une sédation
Adénome hypophysaire	IRM	La TDM dans le plan axial méconnaît souvent les anomalies hypophysaires
Lésions radiques	IRM	Avec injection de produit de contraste ; mal visible sur TDM
Dysthyroïdie	IRM, TDM, échographie	
Traumatisme	TDM	TDM : plus rapide, met en évidence un saignement aigu et les modifications osseuses
Maladie de la substance blanche	IRM	Séquences FLAIR, mieux vu en IRM ; mal visible en TDM

rétrochiasmatiques, en particulier la bandelette optique, le corps géniculé, les radiations optiques ainsi que le cortex occipital; et fosse postérieure contenant le tronc cérébral et le cervelet. Chacune de ces régions est associée à des difficultés de neuro-imagerie qui lui sont propres et qui doivent influencer le choix des modalités d'imageries demandées (tableau 2-3). Le diagnostic repose habituellement sur les données cliniques de localisation, l'histoire de la maladie et les données de l'imagerie. Les résultats de l'imagerie sont optimisés lorsque le clinicien et le radiologue revoient les images ensemble, et combinent ainsi les données recueillies lors de l'examen clinique et l'aspect radiographique afin de hiérarchiser les différents diagnostics possibles et de guider les investigations ultérieures (tableau 2-4).

Osborn AG, Blaser S, Salzman KI. *Diagnostic Imaging Series : Brain*. Philadelphia : WB Saunders; 2004.

Questions importantes en matière d'imagerie

- Quand la demander ?
- Quelle imagerie demander ?
 - Modalité
 - Localisation
- Comment demander une imagerie ?
 - Spécifier la lésion et la région d'intérêt
 - Discuter avec le radiologue avant de demander l'imagerie
 - Revoir les images avec le radiologue

Quand demander une imagerie ?

NdT Des plateaux techniques d'imagerie, adaptés et spécialisés, sont maintenant très largement disponibles aux États-Unis (et en Europe). L'imagerie reste cependant coûteuse, mobilise une grande partie des ressources médicales, et n'est pas dénuée de risque. La décision de demander un examen d'imagerie doit reposer sur l'attente d'éléments précis complétant les données de l'examen clinique. De plus, l'information attendue devra avoir un effet sur la prise en charge du patient ou préciser sa maladie et son histoire naturelle. Enfin, l'information ne doit pas pouvoir être obtenue par des moyens plus simples ou moins coûteux. Les phénomènes visuels transitoires sans déficit résiduel sont le plus souvent dus à des maladies des gros vaisseaux et nécessitent donc une évaluation des structures vasculaires. La suspicion de tumeur est l'une des raisons les plus fréquentes de demande d'imagerie. Cependant, en cas de neuropathie optique, une tumeur n'est pas systématiquement retrouvée et le glaucome en est la cause la plus fréquente, se manifestant le plus souvent par une excavation papillaire, un déficit arciforme des champs visuels et une acuité visuelle habituellement conservée. Quand un œdème papillaire est présent, les différents diagnostics sont une neuropathie optique ischémique antérieure (NOIA), une papillite, et une compression intraorbitaire, mais l'imagerie n'est pas nécessaire dans l'évaluation d'une NOIA classique. Quand la vision centrale est altérée en l'absence d'œdème papillaire, ou s'il existe un déficit du champ visuel respectant le méridien vertical, une pathologie juxta-chiasmatique doit être recherchée avec des études d'imagerie appropriées.

Pisaneschi M, Kapoor G. Imaging the sella and parasellar region. *Neuroimaging Clin N Am*. 2005; 15(1) : 203–219.

Weber AL, Caruso P, Sabates NR. The optic nerve : radiologic, clinical, and pathologic evaluation. *Neuroimaging Clin N Am*. 2005; 15(1) : 175–201.

L'évaluation d'une baisse d'acuité visuelle doit comporter une imagerie explorant le trajet du nerf optique s'il y a des signes de neuropathie optique non expliqués par une atteinte glaucomateuse,

ischémique, toxique, métabolique, infectieuse ou héréditaire. L'existence d'une neuropathie optique doit être confirmée par la mise en évidence d'un déficit pupillaire afférent relatif (si la baisse d'acuité visuelle est asymétrique), ainsi que par l'association d'une baisse d'acuité visuelle et d'un déficit du champ visuel homolatéral. L'absence de ces données doit faire rechercher une pathologie du segment antérieur ou de la macula.

L'étude Optic Neuritis Treatment Trial (ONTT) a montré que l'imagerie n'était pas requise dans le diagnostic d'une névrite optique typique. Cependant, l'ONTT a également démontré qu'une IRM cérébrale obtenue dans ce contexte a une valeur pronostique très importante en ce qui concerne les épisodes ultérieurs possibles ou le risque de progression vers la sclérose en plaques. C'est pourquoi, *dans le contexte d'une névrite optique aiguë, une IRM cérébrale devrait être demandée* afin de rechercher des hypersignaux en T2 typiques de SEP au sein de la substance blanche; ces images sont vues au mieux sur les séquences pondérées en T2 ou sur les images FLAIR. Un scanner cérébral n'a aucune valeur pour l'évaluation d'une maladie démyélinisante. La publication de l'étude CHAMPS (Controlled High-Risk Subjects Avonex Multiple Sclerosis Prevention Study) a démontré les avantages d'un traitement précoce pour les patients avec des lésions typiques de la substance blanche, ce qui rend l'imagerie initiale d'autant plus importante. (Pour davantage de détails concernant la sclérose en plaques et ces études, voir chapitre 14).

La mise en évidence d'un déficit campimétrique bitemporal localise la lésion au chiasma optique et devrait toujours conduire à demander une imagerie. Les lésions les plus fréquentes comprimant le chiasma optique sont les adénomes hypophysaires avec extension suprasellaire, les méningiomes, les craniopharyngiomes, les gliomes du chiasma et les anévrismes (fig. 2-12). Les lésions plus rares sont les métastases, les chordomes, les dysgerminomes, les lymphomes, l'histiocytose, les épidermoïdes, les kystes de la poche de Rathke et les maladies inflammatoires granulomateuses.

Les déficits homonymes du champ visuel sont causés par des lésions des voies visuelles rétro-chiasmatiques. Ces déficits sont plus fréquemment d'origine vasculaire, mais doivent toujours bénéficier d'une imagerie, à moins qu'ils soient clairement associés à un accident vasculaire cérébral ancien connu.

Quand un patient rapporte une diplopie binoculaire, la localisation anatomique de la lésion est là encore essentielle, et l'aspect de l'anomalie oculomotrice est très important. Avant d'attribuer

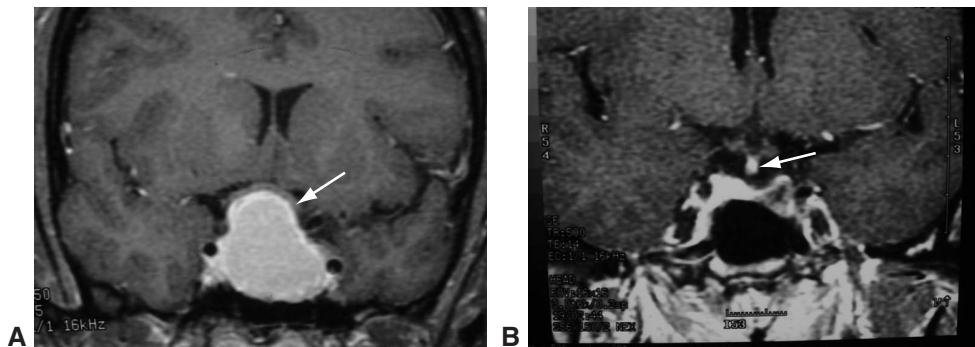


Figure 2-12 **A.** Image IRM en coupe coronale pondérée en T1 après injection de produit de contraste mettant en évidence un volumineux adénome hypophysaire qui étire et comprime le chiasma optique (visible comme un ruban gris au-dessus de l'adénome [flèche]). Ce patient de 45 ans s'est présenté avec un déficit du champ visuel bitemporal et une impuissance; son taux de prolactine était élevé, ce qui était compatible avec un prolactinome. **B.** Aspect IRM plusieurs mois après le traitement par agoniste dopaminergique (cabergoline) démontrant la quasi-disparition du prolactinome; la structure se rehaussant dans l'espace suprasellaire est l'infundibulum d'aspect normal (flèche), avec le chiasma au-dessus. (Remerciements au Dr Eric Eggenberger, DO.)

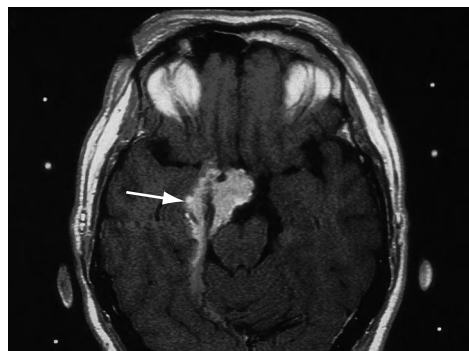
cette vision double à une parésie, le clinicien doit toujours exclure la possibilité d'un problème restrictif, le plus souvent lié à un traumatisme, une inflammation, ou une maladie thyroïdienne. Tous les phénomènes restrictifs (qui peuvent être distingués des phénomènes parétiques par le test de duction forcé) sont d'origine orbitaire. D'autres signes d'atteinte orbitaire peuvent être mis en évidence dans ce cas : une exophtalmie, une énophtalmie, une autre anomalie de position du globe oculaire, ou encore un souffle orbitaire. De la même façon que pour les atteintes du système visuel sensoriel afférent impliquant le nerf optique, à la fois le scanner et l'IRM peuvent fournir les informations nécessaires en ce qui concerne les muscles extraoculaires. L'IRM est cependant plus sensible aux différentes modifications associées à l'inflammation ou l'infiltration, mais le scanner permet de bien déterminer la taille des muscles extraoculaires, en particulier sur les images coronales directes (c'est-à-dire non reformatées) (voir fig. 2-1B).

Quand la déviation rentre dans le schéma classique d'une paralysie d'un nerf crânien, la décision d'imagerie dépend du mécanisme suspecté cliniquement, et du caractère isolé ou non de cette paralysie. L'installation brutale d'une paralysie isolée d'un nerf crânien chez un patient dans le groupe d'âge dit « vasculopathique » (généralement après 50 ans), particulièrement si elle est associée à un antécédent de diabète, d'hypertension artérielle, ou de maladie vasculaire, est très vraisemblablement d'origine microvasculaire, et l'imagerie à la phase aiguë peut ne pas être demandée. Quand de multiples nerfs crâniens sont paralysés, en particulier quand le nerf trijumeau (V) est impliqué, une lésion du sinus caverneux est logiquement suspectée. Les lésions parasellaires sont vues de façon plus précise grâce à l'IRM avec injection de gadolinium. Les lésions les plus communes de la région parasellaire sont les méningiomes (fig. 2-13), les adénomes hypophysaires, les anévrismes, les schwannomes, les chordomes, les chondrosarcomes, les métastases et les lymphomes.

La *skew deviation* est liée à une lésion supranucléaire produisant un trouble de l'alignement oculaire vertical. Il s'agit d'une déviation verticale sans signe d'atteinte orbitaire de type restrictif et qui ne rentre pas dans le schéma classique d'une atteinte du quatrième ou du troisième nerf crânien. Des études d'imagerie de la fosse postérieure doivent être demandées dans ce cas. L'IRM est supérieure au scanner pour mettre en évidence les pathologies de la fosse postérieure, en particulier les affections inflammatoires, tumorales ou les processus ischémiques.

Certaines situations cliniques communes sont associées à une imagerie normale. Par exemple, chez un patient âgé de plus de 50 ans, une baisse d'acuité visuelle aiguë associée à des signes de neuropathie optique, un œdème papillaire ipsilatéral et l'absence de signe orbitaire ou de douleur est généralement secondaire à une NOIA. Bien que la maladie de Horton doive être évoquée devant ce tableau, une imagerie ne permettra vraisemblablement pas d'apporter de bénéfice ou de modification dans la prise en charge thérapeutique. Une seconde situation clinique fréquente est la survenue brutale d'une paralysie isolée de l'un des nerfs crâniens chez un patient avec une histoire vasculopathique. Quand le

Figure 2-13 Ce patient de 45 ans s'est présenté avec une paralysie progressive des troisième et sixième paires crâniennes. Une imagerie par IRM révèle une lésion du sinus caverneux du côté droit, avec une extension rehaussée le long du bord dural (*flèche*). Cet aspect est appelé queue méningiome. (Remerciements au Dr Steven A. Newman.)



nerf oculomoteur est impliqué, l'état de la pupille devient un élément essentiel de l'évaluation. Bien que les maladies microvasculaires puissent entraîner une dilatation pupillaire, la présence d'une pupille normalement réactive associée à une paralysie complète et de survenue brutale du III n'est pas en faveur d'un syndrome de masse, et devant ce tableau, une imagerie en phase aiguë peut être inutile. La paralysie aiguë d'un nerf crânien d'origine microvasculaire doit régresser de façon complète. L'absence de résolution au bout de 3 mois ou la présence de signes de régénération aberrante (rétraction palpébrale lors de l'adduction ou l'abaissement, myosis en adduction ou en élévation, ou cocontraction du droit supérieur et du droit inférieur) est une indication formelle d'imagerie.

La douleur, lorsqu'elle n'est pas accompagnée d'autres manifestations (exophtalmie, troubles oculomoteurs, baisse d'acuité visuelle, ou de façon plus importante encore, anesthésie), n'est en général pas liée à une pathologie qui nécessite une imagerie, en particulier si cette douleur est épisodique et brève. Quand la douleur est associée à des éléments tels qu'un ptosis et un myosis (syndrome de Claude Bernard-Horner), une dissection carotidienne doit être suspectée, et une IRM avec angio-IRM de l'artère carotide sont nécessaires ; exceptionnellement, une artériographie avec injection de contraste peut être demandée pour la confirmation.

Tableau 2-5 Comparaison des modalités de l'imagerie par résonance magnétique et du scanner

	Avantages	Inconvénients	Contre-indications
IRM	Meilleure pour les maladies des tissus mous Meilleure résolution du nerf optique et de l'apex orbitaire Absence de radiations ionisantes Davantage capable de distinguer la substance blanche de la substance grise	Coût plus élevé Réactions à l'injection de produit de contraste et fibrose systémique néphrogénique	Implants ferromagnétiques/ corps étranger Pacemakers Valves cardiaques métalliques Clips pour anévrismes intracrâniens non compatibles avec l'IRM Implants cochléaires Considérations techniques : claustrophobie/ surpoids ne permettant pas l'accès à la machine
TDM	Traumatisme du globe oculaire et de l'orbite (avec fenêtres osseuses) Analyse des anomalies osseuses Détection des calcifications Analyse de l'orbite et des hémorragies intracrâniennes suraiguës	Exposition à des doses de radiations ionisantes Réactions à l'injection de produit de contraste iodé Résolution limitée dans la fosse postérieure Absence d'imagerie directe du plan sagittal Faible résolution de la région de l'apex orbitaire	

(Suite)

Tableau 2-5 (Suite)

	Avantages	Inconvénients	Contre-indications
ARM	Moins invasive	Résolution limitée (dans les anévrismes ≥ 3 mm) Peut surestimer une sténose carotidienne	Idem IRM
Angioscanner	Moins invasif	Résolution limitée (dans les anévrismes ≥ 3 mm) Artéfacts liés à la superposition osseuse et aux vaisseaux adjacents, en particulier si l'anévrisme est localisé au sein ou proche de l'os	

Quelle imagerie demander ?

À quelques exceptions d'importance (tableau 2-5), l'IRM est généralement de plus grande valeur que le scanner, à la fois pour détecter une lésion et pour préciser le diagnostic. Les choix spécifiques des modalités d'imagerie – incluant la séquence, l'orientation, et la direction – dépendent à la fois de la localisation de la lésion suspectée et de son type. Lorsque l'on suspecte une maladie des gros vaisseaux, l'angio-IRM, l'angioscanner et l'artériographie digitale peuvent être envisagés.

Mafee MF, Rapoport M, Karimi A, Ansari SA, Shah J. Orbital and ocular imaging using 3- and 1.5-T MR imaging systems. *Neuroimaging Clin N Am*. 2005; 15(1) : 1–21.

La neuro-imagerie doit être réalisée à la fois pour le cerveau et les orbites. L'imagerie orbitaire fournit des détails concernant le nerf optique ainsi que les tissus environnants qui ne sont souvent pas explorés de façon adéquate avec l'imagerie cérébrale seule.

Lorsqu'une pathologie est localisée à l'orbite, le scanner ou l'IRM peuvent fournir des informations utiles. La graisse orbitaire a un excellent contraste avec les autres composants de l'orbite dans les deux modalités d'examen et elles donnent toutes deux d'excellents renseignements anatomiques (voir fig. 2-1, 2-4).

Plus importante que le choix de la modalité d'imagerie est la sélection de l'orientation et des séquences spécifiques. Des images coronales directes sont utiles dans la plupart des pathologies orbitaires (fig. 2-14). Avec l'IRM, l'imagerie directe coronale n'est pas un problème, mais avec le scanner, elle peut nécessiter des positionnements spécifiques (cou en extension) qui peuvent être difficiles à réaliser chez les patients âgés. L'IRM de l'orbite doit être faite avec des techniques de saturation de graisse élaborées pour supprimer le fort signal de la graisse en T1 (voir fig. 2-6).

Chaque modalité a ses avantages : le scanner fournit des informations à propos des parois osseuses; l'IRM fournit des informations plus importantes concernant le nerf optique (elle permet par exemple de distinguer un méningiome d'un gliome et d'indiquer l'extension postérieure de la tumeur) et l'état des muscles extraoculaires, de l'apex orbitaire, et du canal optique dans des coupes multiplanaires. L'IRM élimine également les artéfacts vus au scanner liés aux amalgames dentaires. Le scanner doit être utilisé quand on suspecte une lésion calcifiée (par exemple rétinoblastome, ostéome choroïdien, drusen de la tête du nerf optique) ou s'il y a un corps étranger

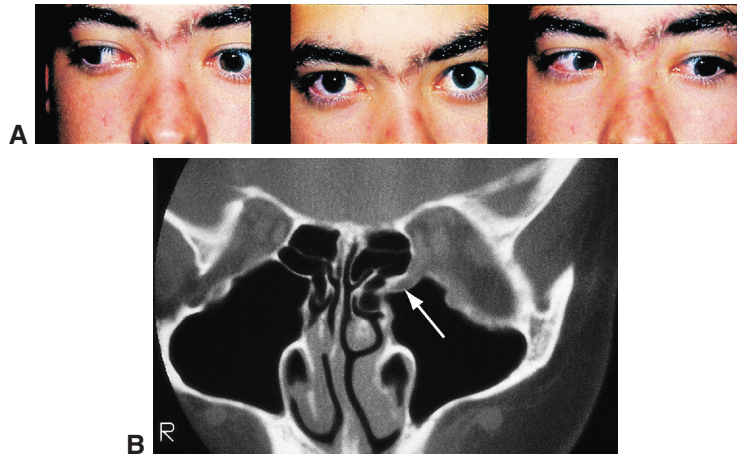


Figure 2-14 Un jeune homme de 19 ans a été adressé pour diplopie après un accident de voiture. **A.** Il avait des difficultés lors de l'adduction de l'œil gauche et, lors des tentatives d'abduction, on observait un rétrécissement de la fente palpébrale. **B.** Un scanner en coupe coronale a été réalisé, montrant une incarceration du muscle droit médial (*flèche*) à l'origine d'un syndrome restrictif. (Remerciements au Dr Steven A. Newman.)

intraorbitaire métallique dans le corps (voir tableau 2-5). L'IRM peut avoir des avantages dans l'imagerie des mélanomes en raison de leurs propriétés paramagnétiques. L'IRM peut aussi être préférée lorsqu'on essaie de faire la différence entre des modifications inflammatoires et lymphoprolifératives. La résolution de l'orbite peut être augmentée par l'utilisation d'antennes spéciales de surface ou d'antennes orbitaires. Souvent, cependant, le clinicien perd l'opportunité de comparer les deux orbites lorsque les séquences sont centrées sur un seul côté.

Pour la région parasellaire, l'IRM a des avantages marqués sur le scanner (tableau 2-3), sauf en cas de traumatisme si l'on suspecte des petits fragments osseux ou des fractures.

Les tissus mous intracrâniens sont en général mieux évalués avec l'IRM qu'avec le scanner, sauf en cas d'hémorragie aiguë qui n'est pas très bien visible sur les séquences pondérées en T1 ou en T2 de l'IRM (notamment une hémorragie sous-arachnoïdienne après rupture d'un anévrisme ou d'une malformation artérioveineuse qui est mieux visible sur les séquences FLAIR). L'IRM offre l'avantage d'établir l'évolution d'une hémorragie intraparenchymateuse, et l'IRM en écho de gradient est très sensible aux hémorragies pétéchiiales provenant de lésions axonales traumatiques.

En raison de la proximité avec l'os, la fosse postérieure est bien mieux visualisée avec l'IRM qu'avec le scanner. Une suspicion de pathologie intra- ou extra-axiale du tronc cérébral ou de pathologie cérébelleuse est une indication à la réalisation de séquences d'IRM de la fosse postérieure.

Si l'on regarde la majorité des pathologies présumées (voir tableau 2-4), l'IRM est encore l'imagerie de choix dans la plupart des situations cliniques. Les tumeurs, l'inflammation, la démyélinisation, et les modifications ischémiques, de même que les lésions kystiques sont mieux visualisées sur l'IRM que sur le scanner. Le scanner est meilleur pour les hémorragies aiguës (particulièrement l'hémorragie sous-arachnoïdienne), les lésions osseuses et les traumatismes.

Comment demander une imagerie ?

L'ophtalmologiste peut avoir un rôle dans la sélection du type d'imagerie. Plus les informations fournies au radiologue sont pertinentes, meilleure sera l'imagerie car elle sera adaptée à la situation clinique particulière du patient. Cette information doit au moins inclure la localisation présumée

de la lésion et les différents diagnostics suspectés (région et lésion d'intérêt). Si ces informations ne sont pas fournies, les images réalisées ne permettront le plus souvent pas de montrer la région d'intérêt ou de la montrer avec suffisamment de détails pour aboutir à un diagnostic. Les images inappropriées (mauvaise localisation ou orientation, absence d'administration de produit de contraste, ou coupe trop épaisse) sont souvent pires que l'absence d'imagerie, car elles peuvent rassurer de façon erronée et entraîner des difficultés pour obtenir une nouvelle imagerie appropriée. En fournissant le plus d'informations cliniques spécifiques au radiologue, l'ophtalmologiste augmentera l'utilité des examens demandés.

Résultats négatifs

La discipline neuro-ophtalmologie a été appelée « la réinterprétation des examens d'imagerie préalablement négatifs ». Quand une étude d'imagerie ne permet pas de démontrer la lésion suspectée ou ne permet pas de répondre à la question clinique, la première étape est de réévaluer cette imagerie,

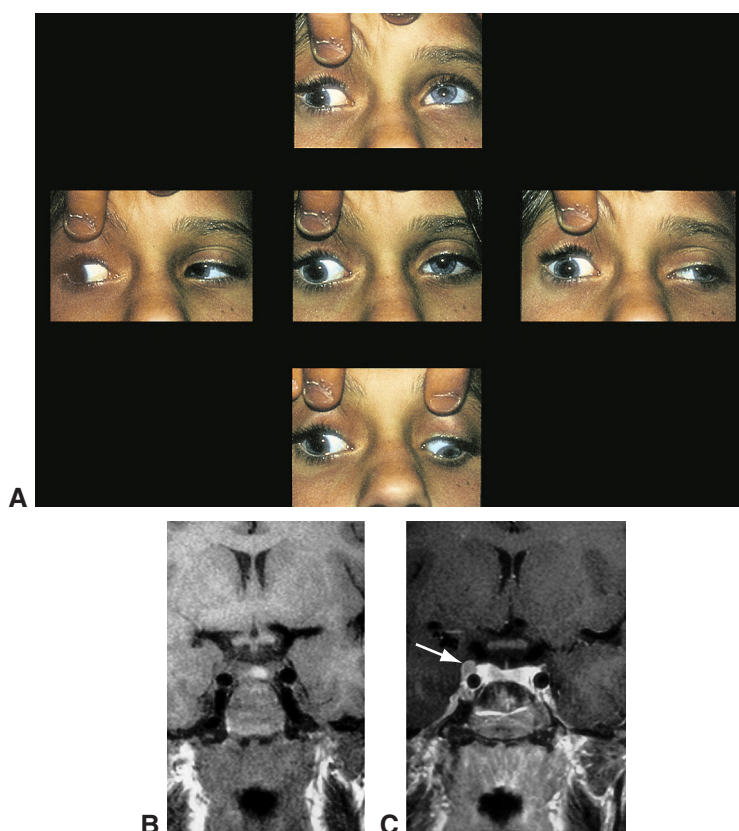


Figure 2-15 **A.** Ce jeune patient de 11 ans a présenté une paralysie du troisième nerf crânien du côté droit qui a débuté à l'âge de 5 ans et est devenue complète à l'âge de 7 ans. **B.** Les examens d'imagerie initiaux étaient négatifs, mais des coupes fines à travers le sinus caverneux ont permis de mettre en évidence une asymétrie, avec un petit nodule dans la portion supérieure du sinus caverneux du côté droit. **C.** Cette région est devenue hyperintense avec l'administration de gadolinium, ce qui indique la présence d'un schwannome du troisième nerf crânien (flèche). (Remerciements au Dr Steven A. Newman.)

idéalement avec un neuroradiologue. Les études appropriées ont-elles été réalisées, incluant les séquences et les orientations adéquates ? La région d'intérêt a-t-elle fait l'objet d'une imagerie de façon appropriée (fig. 2-15) ? Les résultats de cet examen sont-ils réellement négatifs (fig. 2-16, 2-17) ? Même si l'ophtalmologiste ne peut revoir ces examens d'imagerie personnellement, parler directement avec le radiologue peut empêcher de « manquer » certaines lésions et peut fournir les informations cliniques requises pour améliorer la précision du rapport radiographique et son utilité.

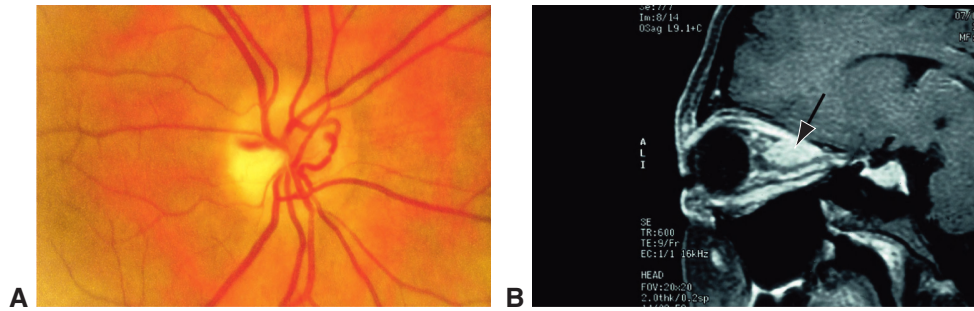


Figure 2-16 Une femme de 41 ans a été adressée pour baisse progressive d'acuité visuelle de l'œil droit. On lui avait parlé au préalable d'un œdème papillaire du côté droit et elle avait été diagnostiquée comme ayant une « forme légère de sclérose en plaques ». L'acuité visuelle était inférieure à 1/10^e à droite et de 10/10^e à gauche, avec un déficit pupillaire afférent relatif à droite. Deux IRM précédentes avaient été dites négatives. **A.** Le nerf optique droit présente une pâleur temporale avec des vaisseaux de shunt optociliaires. La patiente a été adressée pour une troisième IRM, mais cet examen a été mal orienté puisqu'il était demandé dans le cadre d'un bilan de maladie microvasculaire du tronc cérébral et n'a révélé aucune anomalie. **B.** L'IRM sagittale passant par l'orbite met en évidence un aspect anormal de la gaine du nerf optique compatible avec un méningiome de la gaine du nerf optique (flèche). (Partie A : remerciements au Dr Steven A. Newman ; partie B : remerciements au Dr Eric Eggenberger, DO.)



Figure 2-17 Coupe axiale IRM pondérée en T1 avant injection de produit de contraste (**A**) et avec suppression de graisse et après injection de produit de contraste (**B**) mettant en évidence un nerf optique gauche augmenté de taille et rehaussé par le produit de contraste dans sa portion intraorbitaire (flèche) compatible avec un gliome du nerf optique. Noter l'aspect globuleux de la masse contenant des espaces kystiques (voir tableau 4-6). (Remerciements au Dr Eric Eggenberger, DO.)

Évaluation d'une baisse visuelle

Anamnèse

En plus de l'âge du patient, trois éléments anamnestiques sont essentiels en présence d'une altération de la vision : 1) le caractère uni- ou bilatéral de l'atteinte, 2) la vitesse de progression de la baisse d'acuité visuelle, et 3) les symptômes associés.

Atteinte unilatérale ou bilatérale

Il est crucial de déterminer si la lésion est unilatérale ou bilatérale afin de la localiser : une baisse de vision unilatérale oriente presque constamment vers une lésion située en avant du chiasma, alors qu'une baisse de vision bilatérale peut être secondaire à une pathologie touchant les deux nerfs optiques ou les deux rétines ainsi qu'à une lésion du chiasma ou des voies optiques rétro-chiasmatiques. Une anamnèse soigneuse est essentielle pour préciser le caractère uni- ou bilatéral de l'atteinte. Au cours des déficits *homonymes* du champ visuel (atteinte des hémichamps visuels correspondants de chaque œil), les patients attribuent souvent leur trouble visuel à un déficit monoculaire situé du côté où le champ temporal est altéré, et il faut leur demander s'ils ont testé la vision de chaque œil de façon séparée. Ainsi, tant que le patient n'a pas été examiné, le caractère binoculaire du déficit est souvent méconnu.

Mode évolutif de la perte visuelle

La vitesse d'apparition de la baisse d'acuité visuelle est un élément important pour guider la recherche étiologique. Une survenue brutale (parfois en quelques minutes) oriente généralement vers une pathologie ischémique rétinienne (souvent du fait d'un embolie), telle qu'une occlusion artérielle. Une survenue rapide, en quelques heures, est également le plus souvent d'origine ischémique, mais est plus caractéristique d'une atteinte du nerf optique. Une évolution sur plusieurs jours ou semaines peut aussi être secondaire à une ischémie, mais elle est plus fréquemment liée à une inflammation. Une évolution lente et progressive sur plusieurs mois est caractéristique d'une étiologie toxique (bien qu'elles puissent être de survenue plus rapide) ; une progression s'étendant sur des mois ou des années est en faveur d'une cause compressive. Les patients peuvent aussi s'apercevoir brutalement d'une baisse d'acuité visuelle d'évolution progressive lorsque l'œil sain est accidentellement occlus ou qu'il présente lui-même une baisse d'acuité visuelle. Enfin, il existe des chevauchements entre le mode évolutif de ces différents mécanismes. C'est pourquoi l'anamnèse a une valeur d'orientation mais ne peut affirmer une étiologie.

Manifestations associées

Les caractères d'une douleur associée à la baisse d'acuité visuelle peuvent aider à localiser l'atteinte. Des douleurs homolatérales, périorbitaires, s'aggravant lors des mouvements des yeux et volontiers accompagnées d'une sensation de pesanteur oculaire évoquent une névrite optique. Il peut s'y associer des symptômes orientant vers une maladie démyélinisante tels qu'une diplopie, une ataxie, une hémiparésie, ou des dysesthésies. Des douleurs non spécifiques, un engourdissement facial ou une diplopie peuvent également faire évoquer une atteinte orbitaire ou une lésion du sinus caverneux. L'existence de céphalées oriente vers un processus intracrânien ou vers une artérite gigantoméningéale dans le cadre d'une maladie de Horton.

Examen

L'examen d'un patient présentant une baisse d'acuité visuelle doit être conduit de manière à détecter et quantifier cette baisse, et aussi à localiser le site responsable de la symptomatologie. L'examineur doit garder comme objectif final de déterminer l'étiologie de cette atteinte visuelle. L'examen débute par la mesure de l'acuité visuelle, test de la vision centrale.

Meilleure acuité visuelle corrigée

La mesure de la meilleure acuité visuelle corrigée, qui évalue la discrimination spatiale fovéolaire maximale, doit être effectuée après mesure de la réfraction. L'utilisation du trou sténopéique permet d'obtenir une approximation grossière de cette meilleure acuité visuelle corrigée, avec un risque de sous-estimation. Cependant, il peut arriver que l'acuité visuelle obtenue grâce au trou sténopéique soit moins bonne que l'acuité visuelle mesurée sans cet artifice. Une telle constatation doit faire suspecter une inhomogénéité cornéenne ou cristallinienne. Lorsque l'acuité visuelle est inférieure à 1/10, il faut obtenir une acuité quantitative en rapprochant le patient de la planche de lecture jusqu'à ce qu'il puisse discerner l'optotype. L'acuité visuelle est calculée en tenant compte de la distance de lecture et de la taille de l'optotype. Cette mesure est plus précise et plus reproductible qu'une évaluation de type « compte les doigts à 3 mètres ». Elle permet un meilleur suivi de l'évolution de l'acuité visuelle dans le temps.

Il faut mesurer l'acuité de loin et de près, et les valeurs doivent être équivalentes, après correction des erreurs réfractives. Une disparité doit faire évoquer certaines pathologies spécifiques. Une acuité visuelle meilleure de près que de loin peut être secondaire à une pathologie maculaire (au cours de laquelle la magnification induite par la vision de près permet de compenser certains petits scotomes) ou à une cataracte nucléaire. Une vision meilleure de loin, en tenant compte de l'éclairage ambiant et du diamètre pupillaire, peut résulter de la présence d'une cataracte sous-capsulaire postérieure centrale ou polaire. Il faudra être attentif à une éventuelle fixation excentrée (évoquant un scotome central), une lecture d'un seul côté de la planche d'acuité (évoquant une hémianopsie), ou penser à une amblyopie si le patient lit mieux un optotype isolé qu'une ligne entière.

Examen du jeu pupillaire

L'examen du jeu pupillaire d'un patient présentant une baisse d'acuité visuelle doit s'attacher à rechercher un *déficit pupillaire afférent relatif* (DPAR). Cette anomalie du jeu pupillaire, encore connue sous le nom de *signe de Marcus Gunn*, témoigne d'une altération de la conduction au niveau du nerf optique. En l'absence d'atteinte du nerf optique, l'influx nerveux pupillomoteur afférent circulant le long d'un nerf optique est transmis aux *deux* pupilles, après avoir fait relais au niveau des noyaux préteux, et entraîne une contraction pupillaire symétrique directe (ipsilatérale) et consensuelle (contralatérale) lors de l'éclairement d'un seul œil. L'altération de la conduc-

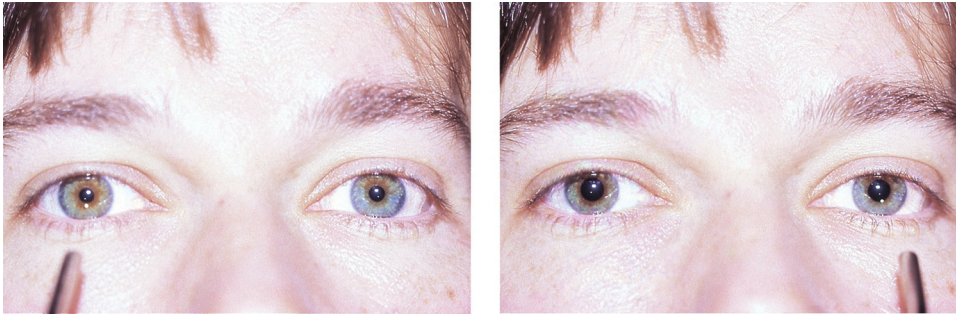


Figure 3-1 Cette patiente de 19 ans, qui consultait pour des céphalées, présente une baisse de vision de l'œil gauche. Le test d'éclairement alterné des pupilles a confirmé la présence d'un déficit pupillaire afférent relatif gauche. L'examen du fond d'œil a révélé une atrophie optique et l'IRM a objectivé un gliome du nerf optique.

tion du stimulus lumineux le long d'un nerf optique est responsable d'une diminution *bilatérale* de la contraction pupillaire lors de l'éclairement de l'œil atteint. Le DPAR est dû à l'asymétrie de la réponse à l'éclairement entre les deux yeux.

Le DPAR est recherché au mieux par un test d'éclairement alterné (*swinging flashlight test*) (voir «Conseils pratiques pour examiner un déficit pupillaire afférent relatif»). À l'aide d'une lumière ponctuelle et suffisamment brillante, l'examineur éclaire la pupille d'un œil pendant 2 à 3 secondes puis va rapidement éclairer la pupille controlatérale pendant 2 ou 3 secondes. Ce mouvement est répété 4 ou 5 fois pendant que l'examineur étudie la réponse de la pupille éclairée (réponse directe). L'amplitude et la vitesse de la contraction pupillaire doivent être symétriques lors de la stimulation de l'un ou l'autre œil. Chez un patient porteur d'une anomalie de conduction d'un nerf optique, l'éclairement de la pupille du côté atteint va entraîner une contraction plus lente et de faible amplitude. Il peut même être observé une dilatation pupillaire pendant les 3 secondes de l'éclairement, qui est appelée un *échappement pupillaire* (fig. 3-1). Lorsque la lumière est déplacée du côté sain, l'augmentation relative de l'influx pupillomoteur entraîne une contraction pupillaire d'amplitude et de vitesse notablement plus importante.

CONSEILS PRATIQUES POUR EXAMINER UN DÉFICIT PUPILLAIRE AFFÉRENT RELATIF (DPAR)

1. Diminuer l'ambiance lumineuse ; il est plus facile d'apprécier les mouvements pupillaires quand la pupille est plus grande.
2. Vérifier que le patient fixe bien au loin afin de supprimer l'accommodation (et le myosis qu'elle induit).
3. Utiliser une source lumineuse brillante et homogène, comme une lampe d'examen de poche parfaitement chargée. Une source lumineuse trop faible peut induire des faux positifs, alors qu'une source lumineuse trop brillante peut induire des faux négatifs si elle provoque un myosis pupillaire persistant.
4. Éclairer un œil pendant 2 ou 3 secondes puis passer rapidement au-dessus de la racine du nez pour éclairer l'œil controlatéral pendant 2 ou 3 secondes. Effectuer plusieurs « allers et

retours» et moyenner mentalement les réponses pupillaires. Ne pas se fier à une seule observation.

5. Noter la première contraction pupillaire (en termes de vitesse en amplitude) ainsi que le délai et l'importance de l'échappement pupillaire (ou la dilatation) pendant les 2 ou 3 secondes de la stimulation.
6. Un DPAR majeur est facilement détecté lorsque la pupille de l'œil atteint se dilate en réponse au changement de côté de la stimulation lumineuse.
7. Un DPAR minime ou modéré est plus difficile à percevoir lorsque la pupille de l'œil atteint se contracte encore en réponse à l'arrivée du stimulus lumineux mais de manière moins intense que du côté sain.
8. Un DPAR peut être retrouvé même si la réponse pupillaire d'un œil ne peut pas être évaluée en raison d'anomalies mécaniques (traumatisme irien, synéchies) ou de paralysie pharmacologique (mydriase ou myosis). Dans de tels cas, l'étude de la réponse directe et consensuelle de la seule pupille fonctionnelle peut démontrer une asymétrie et, de ce fait, indiquer le côté du DPAR.
9. Une neuropathie optique bilatérale, quand elle est globalement symétrique, peut entraîner une lenteur de la réponse pupillaire mais pas de différence relative (et de ce fait pas de DPAR) entre les deux yeux lorsque les réponses pupillaires sont comparées.
10. Le DPAR peut être gradué de 1 à 4+ selon une sévérité croissante, ou peut être quantifié en utilisant des filtres à densité neutre. Ces filtres disponibles dans le commerce diminuent l'intensité de la lumière atteignant la rétine et sont placés devant l'œil sain. Il faut commencer en plaçant le filtre le plus faible de 0,3 unité log devant l'œil sain et répéter l'éclairage alterné. Si le DPAR est toujours présent, un filtre de 0,6 unité log est placé devant l'œil sain et le test est répété de la même manière jusqu'à ce que le DPAR ne soit plus visible. À ce niveau d'équilibre, l'influx lumineux provenant de l'œil sain avec le filtre correspond à l'influx lumineux provenant de l'œil pathologique. Augmenter la puissance du filtre devant l'œil sain entraîne un DPAR de cet œil. Ce mécanisme est connu sous le nom de « dépassement du point d'équilibre ». Le DPAR est quantifié en fonction de la puissance du filtre à densité neutre devant être placé devant l'œil sain pour obtenir le point d'équilibre.
11. L'importance du DPAR est corrélée au degré global d'atteinte des cellules ganglionnaires rétinienne et de leurs axones et au déficit correspondant du champ visuel. Cette importance n'est pas nécessairement analogue à l'acuité visuelle si le faisceau papillomaculaire n'est pas significativement affecté.

Ainsi, il est possible de retrouver un DPAR alors que l'acuité visuelle est normale.

12. L'existence d'un DPAR n'entraîne pas d'anisocorie. Bien que la pupille atteinte réagisse peu à la lumière, elle n'est pas dilatée en position de repos. La réponse consensuelle liée à l'influx de l'œil sain suffit à maintenir les pupilles de taille égale.

Le DPAR est un test extrêmement fiable et sensible orientant vers une asymétrie de conduction des nerfs optiques. L'absence de DPAR doit amener à reconsidérer le diagnostic de neuropathie optique, ou doit faire discuter une atteinte bilatérale. Le DPAR peut également s'observer lors de toutes les pathologies responsables d'une diminution de la participation des cellules ganglionnaires à l'influx du nerf optique, comme cela est observé lors des pathologies maculaires sévères ou d'autres atteintes rétinienne tel un décollement de rétine. L'importance du DPAR est liée à la quantité de fibres atteintes. Ainsi, une lésion relativement petite du nerf optique retentit sur un grand nombre de fibres optiques et cause un DPAR marqué, alors qu'une lésion rétinienne doit être beaucoup plus étendue pour entraîner un DPAR d'intensité similaire. Les lésions chiasmatiques peuvent entraîner un DPAR en cas d'atteinte asymétrique des fibres en provenance des nerfs optiques. Les lésions de la bandelette optique peuvent être responsables d'un discret DPAR controlatéral (c'est-à-dire de l'œil ayant un déficit campimétrique temporal) du fait du plus grand nombre de fibres pupillaires croisées que de fibres pupillaires directes au sein de cette structure. Une lésion à ce niveau intéresse un plus grand nombre de fibres provenant de l'œil controlatéral (croisées) que de fibres directes. Hormis dans quelques cas exceptionnels, un trouble des milieux tel qu'une cataracte ou une hémorragie intravitréenne n'entraîne pas de DPAR. Un DPAR modéré peut s'observer en cas d'amblyopie sévère, mais il peut également témoigner d'une association à une hypoplasie papillaire, une neuropathie optique ou une pathologie rétinienne.

Examen du fond d'œil

Lors de l'examen du fond d'œil, deux éléments importants sont à prendre en compte : la *netteté de l'image* et l'*apparence des structures*. Il est possible de retrouver des anomalies expliquant la baisse d'acuité visuelle tant au niveau maculaire qu'au niveau du nerf optique.

L'ophtalmoscopie directe reste une méthode intéressante pour l'analyse du fond d'œil. Non seulement, elle en donne une image magnifiée, mais elle permet également à l'examineur d'apprécier sa *visibilité* qui peut être altérée par des opacités des milieux. (À la différence de l'ophtalmoscopie indirecte à la lampe à fente, le système optique et l'éclairage de l'ophtalmoscope direct ne permettent pas de voir au travers d'une opacité des milieux.) À l'aide de l'ophtalmoscope, il faut tout d'abord rechercher la lueur pupillaire afin de détecter des opacités ou des irrégularités cornéennes, cristalliniennes ou vitréennes (ces opacités apparaissant comme une tache noire sur un fond rouge). Lorsque la mise au point est faite sur le pôle postérieur, la netteté de la région maculaire permet de déduire le retentissement de ces opacités sur la vision. Puis, l'aspect de la papille optique et de la macula est étudié. Au niveau papillaire, on recherchera particulièrement une atrophie, un œdème, une excavation. Mais tout autre anomalie papillaire doit être notée. Au niveau maculaire, il faut s'attacher à rechercher des anomalies pigmentaires, un œdème, une cicatrice ou tout autre anomalie de sa structure. Les lentilles d'ophtalmoscopie indirecte de 66, 78 ou 90 dioptries utilisées à la lampe à fente améliorent la perception des contours de la papille optique ou de la macula en donnant une vision stéréoscopique de ces structures.

L'*atrophie optique* est le marqueur d'une souffrance des cellules ganglionnaires rétiniennes. Bien que cette atrophie soit visualisée au niveau de la tête du nerf optique, elle peut résulter de lésions atteignant n'importe quelle portion des cellules ganglionnaires, depuis leur corps cellulaire jusqu'à leur jonction synaptique au niveau du corps genouillé latéral. L'atrophie optique ne survient pas immédiatement après la lésion axonale mais apparaît au bout de 4 à 6 semaines. Une atrophie importante est généralement facilement identifiée devant une pâleur crayeuse de la papille (fig. 3-2), associée à une plus grande netteté de ses contours, tranchant avec la coloration rouge terne de la rétine péripapillaire, due à l'absence d'effet d'atténuation lié à la couche des fibres optiques. Les atrophies optiques moins sévères sont plus difficiles à percevoir. La pâleur de la papille, normalement rose orangée, est peu marquée. Mais ces atrophies optiques peuvent devenir plus évidentes après une analyse méticuleuse des éléments suivants.

- *La comparaison de la coloration des deux papilles.* Dans certains cas, une pâleur peu importante ne sera perçue qu'après comparaison avec l'œil adelphe sain. (Cette comparaison peut être difficile après une chirurgie unilatérale de la cataracte.)
- *L'étude de la vascularisation papillaire.* Le réseau capillaire est normalement facilement visible grâce au grossissement de l'ophtalmoscopie directe. Mais ce réseau devient minime ou disparaît dès les premiers stades d'atrophie optique, alors même que la pâleur est encore peu marquée.
- *L'évaluation de la couche des fibres optiques péripapillaires.* La disparition de ces fibres, signe précoce de souffrance pouvant précéder l'apparition de l'atrophie, peut être perçue comme une perte de l'aspect translucide et brillant de la rétine. Cette perte de fibres se manifeste par des zones radiaires plus ou moins importantes de coloration rouge plus terne (fig. 3-3). Ces zones déficitaires apparaissent initialement au niveau des arcades supérieures et inférieures où les fibres optiques sont normalement les plus épaisses, réalisant des bandes sombres sur le fond rétinien peigné. Les auteurs anglo-saxons les ont comparées à des traces de ratissage sur le sol. Ces pertes au niveau de la couche des fibres optiques sont également fréquentes au niveau du faisceau interpapillo-maculaire, qui est aussi une zone de déficit.

L'*œdème papillaire* est la conséquence d'un gonflement des fibres non myélinisées du nerf optique. Ce gonflement est secondaire à une altération du transport axoplasmique, quelle qu'en soit la cause : élévation de la pression intracrânienne, compression mécanique locale, ischémie ou inflammation. Des modifications vasculaires, visibles au niveau de la papille et de la rétine, sont associées à l'œdème papillaire (fig. 3-4). Quelle que soit l'étiologie de l'œdème papillaire, les modifications principales visibles au fond d'œil sont :

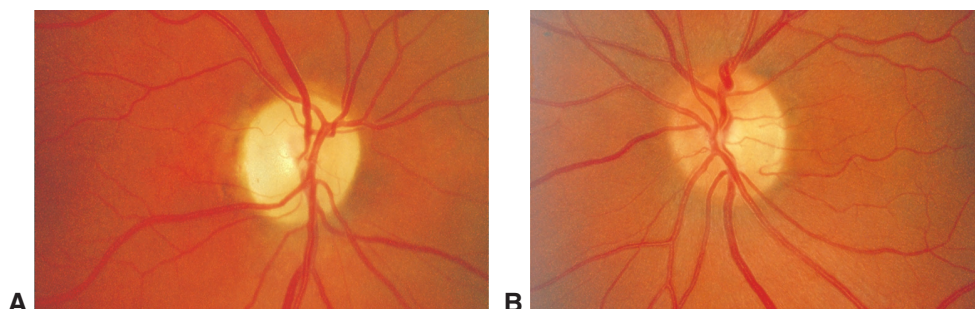


Figure 3-2 Rétinographie objectivant une atrophie optique diffuse (A) comparée à l'aspect normal de la papille optique controlatérale (B). (Remerciements au Dr Steven A Newman.)

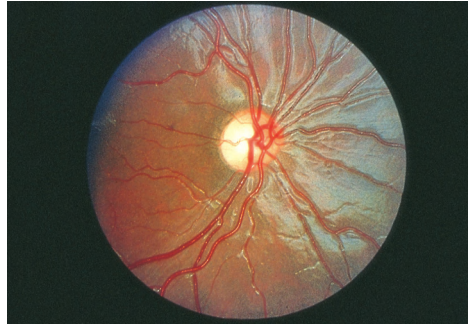


Figure 3-3 Papille optique présentant une atrophie temporelle associée à une large zone de disparition de la couche des fibres optiques (*gauche*) et à un aspect brillant normal de la couche des fibres optiques (*droite*). (Remerciements au Dr Anthony C. Arnold.)

- un aspect surélevé de la tête du nerf optique, avec un comblement plus ou moins important de l'excavation physiologique. Les vaisseaux rétiens peuvent donner l'impression de s'enrouler au-dessus du rebord papillaire surélevé;
- un flou du rebord papillaire;
- un œdème de la couche des fibres optiques (typiquement opalescent, de coloration blanc grisâtre, avec des bords peignés) masquant les segments des vaisseaux rétiens passant à ce niveau. La perte de transparence de la couche des fibres optiques est responsable de l'aspect flou de la zone comprise entre la papille et la choroïde avoisinante;
- une hyperhémie papillaire avec dilatation des capillaires superficiels;
- une dilatation et une tortuosité des veines rétiennes;
- des hémorragies et des exsudats péripapillaires.

D'autres signes peuvent être observés dont la présence de plis rétiens et choroïdiens, un œdème maculaire et des hémorragies préretiennes. L'œdème papillaire vrai doit être différencié



Figure 3-4 Œdème papillaire. **A.** Œil droit. **B.** Œil gauche. Les bords de la papille sont flous, avec un épaissement opalescent blanc grisâtre de la couche des fibres optiques péripapillaires (*flèches*), des nodules dysoriques et des hémorragies en flammèches. Les vaisseaux rétiens sont partiellement masqués au niveau de la papille et de la rétine péripapillaire. (Remerciements au Dr Sophia M. Chung.)

des autres causes de surélévation de la papille ou de flou de ses bords (pseudo-œdème papillaire). Ces diagnostics différentiels seront abordés de façon plus détaillée dans le chapitre 4.

Champ visuel

L'étude du champ visuel est essentielle chez tous les patients se plaignant de baisse d'acuité visuelle. Cette étude vient en complément de la mesure de l'acuité visuelle pour affirmer l'altération de la fonction visuelle, aider à localiser la lésion causale le long de la voie optique afférente et quantifier le déficit afin d'évaluer son évolution au cours du temps. Le choix de la technique dépend des éléments recherchés et de la coopération du patient. L'étude du champ visuel peut être qualitative (recherchant simplement l'aspect de toute anomalie du champ visuel) ou quantitative (mesurant l'étendue des déficits). Les différents types de déficits du champ visuel seront traités en détail dans le chapitre 4.

Champ visuel par confrontation

L'étude du champ visuel par confrontation est une technique rapide et simple qui peut être facilement réalisée au lit du patient ou dans un box de consultation, et qui devrait être réalisée lors de tout examen ophtalmologique. Cependant, le champ visuel par confrontation reste un test de dépistage qui doit être complété, si possible, par un examen périmétrique plus précis.

L'examineur est assis à 1 mètre, face au patient. Ce dernier doit se cacher un œil et fixer le nez de l'examineur. Il lui est demandé s'il voit la totalité du visage de l'examineur ou s'il en manque des zones. Cela permet de détecter des déficits centraux ou altitudinaux. L'examineur présente ensuite 1, 2 ou 5 doigts au milieu des 4 quadrants (3 ou 4 doigts sont parfois plus difficiles à identifier). Il est possible de demander aux enfants et aux patients ne parlant pas de mimer le nombre de doigts présentés par l'examineur. Le patient doit ensuite additionner le nombre de doigts présentés dans deux quadrants opposés (*double stimulation simultanée*). En utilisant un nombre de doigts asymétrique dans des quadrants opposés, il est possible de déduire le quadrant pathologique. De plus, l'omission de certains doigts dans un quadrant ou un hémichamp peut faire évoquer l'existence d'un minime déficit campimétrique ou d'une extinction. (Le terme « extinction » renvoie à l'incapacité de percevoir un test dans un hémichamp atteint *uniquement* lorsque les deux hémichamps opposés sont stimulés simultanément. En revanche, la cible est vue lorsqu'elle est présentée dans ce seul hémichamp. Ce type d'atteinte est caractéristique d'une lésion du lobe pariétal.) Lorsque le patient ne peut pas percevoir les doigts, l'examineur doit progressivement présenter des stimuli plus importants (tels qu'une main en mouvement ou un stimulus lumineux) dans chaque quadrant. Des mouvements saccadiques adaptés vers la cible sont également les témoins d'une préservation relative du champ visuel.

Une comparaison subjective peut aider à mettre en évidence des déficits minimes. Avec un œil occlus, le patient doit comparer la clarté des deux mains de l'examineur présentées dans des hémichamps opposés. Une diminution de la clarté est en faveur d'un déficit modéré dans cet hémichamp. Des comparaisons de stimuli colorés ont été utilisées de longue date pour étudier de minimes pertes de sensibilité dans le rouge. Celles-ci peuvent exister dans des pathologies des voies optiques antérieures, y compris en l'absence de dyschromatopsie retrouvée avec des stimuli plus importants. L'examineur présente des petits tests d'une même couleur rouge (tels que des boutons ou des capuchons de flacons de collyres mydriatiques) dans chaque hémichamp, et il demande au patient s'ils lui apparaissent de teinte identique. La couleur peut apparaître altérée, délavée ou absente dans l'hémichamp pathologique. À l'aide de petits mouvements imprimés au test, l'examineur peut objectiver précisément une modification de sa perception lorsque celui-ci passe le méridien vertical. Une telle constatation est en faveur d'une atteinte de la région chiasmatique ou des voies optiques rétinchiasmatiques. De même, la comparaison du champ visuel central ou périphérique d'un œil peut permettre d'identifier une atteinte centrale suggérant une neuropathie optique.

Grille d'Amsler

L'examen à la grille d'Amsler est utile comme test de dépistage supraliminaire rapide des 20° centraux du champ visuel (10° de part et d'autre du point de fixation). La planche de la grille d'Amsler est placée à une trentaine de centimètres du visage du patient portant sa correction optique en vision de près. Ce dernier cache un œil et regarde le point de fixation au centre de la grille. L'examineur lui demande de décrire toutes les zones centrales où il perçoit une déformation (*métamorphopsies*). De telles zones évoquent une atteinte maculaire plus qu'une pathologie du nerf optique. Des déformations périphériques de la grille peuvent être secondaires à des aberrations optiques liées aux verres et doivent être négligées. On demande également au patient de signaler tous les scotomes perçus, qui sont moins spécifiques d'une étiologie particulière, mais doivent faire évoquer une atteinte des voies optiques et nécessitent un bilan plus poussé. Il faut vérifier que le patient fixe bien le point central et ne balaye pas la grille du regard, et ne pas lui suggérer la présence de scotomes lorsque l'on explique le test. L'examen à l'aide de la grille d'Amsler est rapide et simple à réaliser, mais sa sensibilité est relativement faible. Il faut compléter l'examen par une périmétrie dès lors qu'un déficit du champ visuel est suspecté, y compris en présence de résultats négatifs à la grille d'Amsler.

Schuchard RA. Validity and interpretation of Amsler grid reports. *Arch Ophthalmol*. 1993; 111(3) : 776–780.

Périmétrie

Une évaluation plus détaillée du champ visuel est obtenue par périmétrie. Les techniques de périmétrie *statique* et *cinétique* sont toutes deux importantes. En périmétrie statique, des stimuli d'intensité variable (combinaison de la luminosité et de la surface) sont présentés en des points préétablis (statiques) dans les aires du champ visuel devant être testées. Le but est de déterminer le stimulus d'intensité minimale constamment perçu par le patient. En périmétrie cinétique, un stimulus d'intensité déterminée est déplacé d'une aire « non vue » du champ visuel vers une aire « vue » afin de déterminer la région dans laquelle ce stimulus est toujours perçu par le patient. Ainsi, les deux techniques ont un même but, mais le recherchent à l'aide de méthodes différentes. En périmétrie cinétique, tous les points de sensibilité identique pour un stimulus particulier sont reliés pour former un *isoptère*, qui représente la limite externe de perception de ce stimulus. La prise en compte de plusieurs isoptères (établis avec différents stimuli) fournit une carte de l'*îlot de vision*. Tant en périmétrie cinétique que statique, l'analyse du champ visuel porte sur la localisation des zones présentant une baisse de sensibilité et apprécie la profondeur du déficit.

Écran tangentiel

L'écran tangentiel a été supplanté par la périmétrie automatisée, mais il peut être particulièrement utile pour confirmer le caractère non organique d'une pathologie. Le patient est assis à 1 mètre d'un écran noir et fixe le point central blanc. Il doit identifier une cible qui se déplace du champ visuel périphérique « non vu » vers le champ visuel central en suivant chaque méridien radiaire. En mode cinétique, une baguette noire avec des cibles de tailles différentes à l'une de ses extrémités est utilisée pour tracer un ou deux isoptères. Le champ visuel statique peut être établi en tournant la cible de manière à présenter son côté opposé noir. Le relevé du champ est répété en faisant asseoir le patient à une plus grande distance de l'écran. Si, par exemple, le patient est assis à 2 mètres de l'écran, la taille de la cible doit être doublée. Un patient ayant une pathologie non organique n'arrivera pas à répondre de manière cohérente lorsque le champ est doublé (voir chapitre 13).

Périmétrie de Goldmann

La périmétrie de Goldmann est utilisée à la fois en mode cinétique et statique et présente l'avantage de tester l'ensemble du champ visuel.

Des stimuli (habituellement blancs) de taille et de luminosité variables sont présentés de la même manière que lors du test à l'écran tangentiel en mode cinétique, le long de tous les méridiens de la périphérie vers le centre. Typiquement, 2 ou 3 isoptères sont déterminés puisque des déficits non perçus à l'aide des stimuli les plus intenses peuvent être retrouvés en ayant recours à des stimuli plus faibles. Un test en mode statique est réalisé au sein de chaque isoptère à l'aide du dispositif permettant de masquer le spot lumineux pour rechercher des scotomes. Les limites de ces déficits peuvent alors être déterminées en utilisant un test cinétique et leur profondeur peut être mesurée à l'aide de stimuli de taille et d'intensité différentes. Bien que le port de la correction optique de près soit nécessaire pour les 30° centraux, l'étude détaillée de cette portion du champ visuel est assurée au mieux par la périmétrie statique automatisée.

Le caractère « examinateur-dépendant » tant de l'examen à l'écran tangentiel qu'à la coupole cinétique de Goldmann présente à la fois des avantages et des inconvénients. Il a l'*avantage* de permettre une interaction active avec les patients afin d'obtenir une coopération optimale. Mais il existe deux *inconvénients* : la nécessité d'un périmétriste expérimenté ne craignant pas des examens répétitifs et l'exposition à des biais de recueil des tracés.

Périmétrie statique automatisée

Depuis les années 1990, la périmétrie statique automatisée est devenue l'examen de référence pour la plupart des cliniciens aux États-Unis (*et également en Europe**). Bien que cet examen soit difficile pour certains patients, en particulier les personnes âgées et ceux ayant des capacités attentionnelles limitées, il présente de multiples avantages par rapport aux techniques d'examen cinétique manuelles :

- des procédures d'examen standardisées qui permettent une meilleure comparaison d'examens successifs ou réalisés dans des établissements différents ;
- une moindre dépendance de l'examineur ;
- une amélioration de la sensibilité ;
- des données numériques pouvant être utilisées pour des analyses statistiques dans le cadre de comparaisons d'examen ou d'études cliniques ;
- un archivage électronique des données.

La présentation des stimuli est effectuée en mode statique pour la plupart des périmètres automatisés : les stimuli (habituellement blancs de surface III du Goldmann) sont présentés de manière aléatoire en des points prédéterminés au sein de régions spécifiques du champ visuel. L'étude du champ visuel est habituellement limitée aux 24 ou 30° centraux (fig. 3-5) pour tenir compte de la durée de l'examen, de la compliance du patient, mais également de la sur-représentation du champ visuel central au niveau de cortex strié humain. Le champ visuel central relevé sur 24° teste 80 % du cortex visuel humain, alors que le champ visuel relevé sur 30° teste 83 % des territoires corticaux. Cependant, des études plus récentes font état de variations de la surface du lobe occipital dédiée à la fonction maculaire.

La luminosité des stimuli est modulée en fonction des réponses du patient, permettant de déterminer le stimulus minimum visible en chaque point (*seuil* de sensibilité). En périmétrie automatisée, ce seuil est défini comme le stimulus le plus atténué perçu dans 50 % des présentations en un point donné. Les valeurs de sensibilité individuelle sont données sur une représentation cartographique des zones testées. Ces valeurs sont exprimées en *décibels* (unité logarithmique de puissance ou d'intensité, mesurant l'atténuation du stimulus à partir de sa valeur maximale en périmétrie) ; une valeur élevée en un point indique que le patient est capable de voir un stimulus très atténué (faible intensité), témoignant d'une plus grande sensibilité rétinienne en ce point. Ces valeurs ne sont pas des grandeurs absolues et ne sont pas comparables d'un périmètre à l'autre.

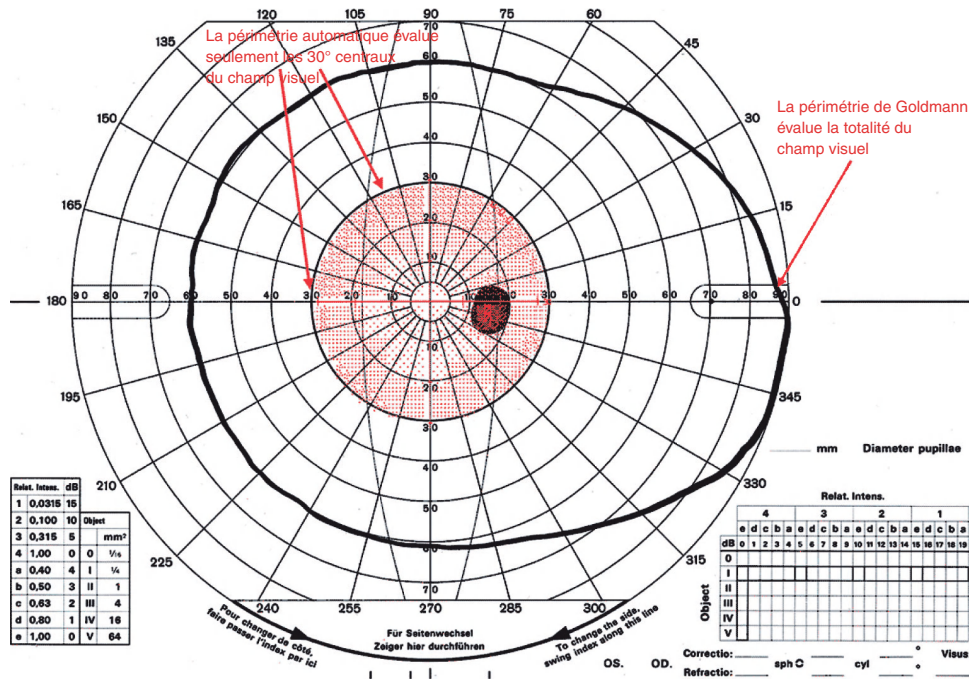


Figure 3-5 Représentation schématique d'un champ visuel relevé au périmètre de Goldman comparé au programme des 30° centraux d'une péri-métrie statique automatisée. L'isoptère le plus grand du champ visuel de Goldman s'étend jusqu'à 90° en temporel et 60° dans les autres quadrants. Une péri-métrie statique automatisée classique n'étudie que les 30° centraux. (Remerciements au Dr Anthony C. Arnold.)

puisque'il existe des différences concernant l'intensité maximale du stimulus, la luminance du fond et d'autres paramètres (dont la durée de présentation du stimulus).

Pour l'interprétation clinique, ces valeurs sont comparées point par point à des valeurs normales obtenues chez des sujets d'âge identique, et une analyse statistique est effectuée pour préciser la probabilité que chaque point ait une valeur anormale. Ces données sont reportées sur une représentation topographique ainsi que sur une représentation schématique des valeurs de la sensibilité rétinienne : l'échelle de gris (fig. 3-6). Ce schéma présente une vue d'ensemble des données du champ visuel à l'aide de symboles sombres pour les points de faible sensibilité et de symboles plus clairs pour les points de haute sensibilité. L'ordinateur interpole des valeurs entre les points testés pour que le schéma présenté apparaisse plus parlant (fig. 3-7). Il est possible de sélectionner des analyses statistiques supplémentaires pour mesurer point par point la diminution de sensibilité du champ visuel par rapport à des sujets sains de même âge; c'est le déficit total (*total deviation*, représentée à gauche en décibels et niveau de gris). En raison d'une possible diminution de la sensibilité de l'ensemble du champ visuel liée à l'opacification des milieux (par exemple du fait d'une anomalie de la surface cornéenne ou d'une cataracte), la représentation point par point en « déviation individuelle » (*pattern deviation*, représentation de droite en point par point et appelée « déviation-déviation ») peut être utile : la sensibilité de l'ensemble des points est modifiée (en tenant compte des sept valeurs les plus élevées) et réanalysée en fonction des valeurs attendues compte tenu de l'âge du patient. Cette analyse permet de compenser une diminution globale de sensibilité et de quantifier les scotomes (tels que des déficits arciformes, des hémianopsies) qui auraient pu être masqués par la dépression globale.

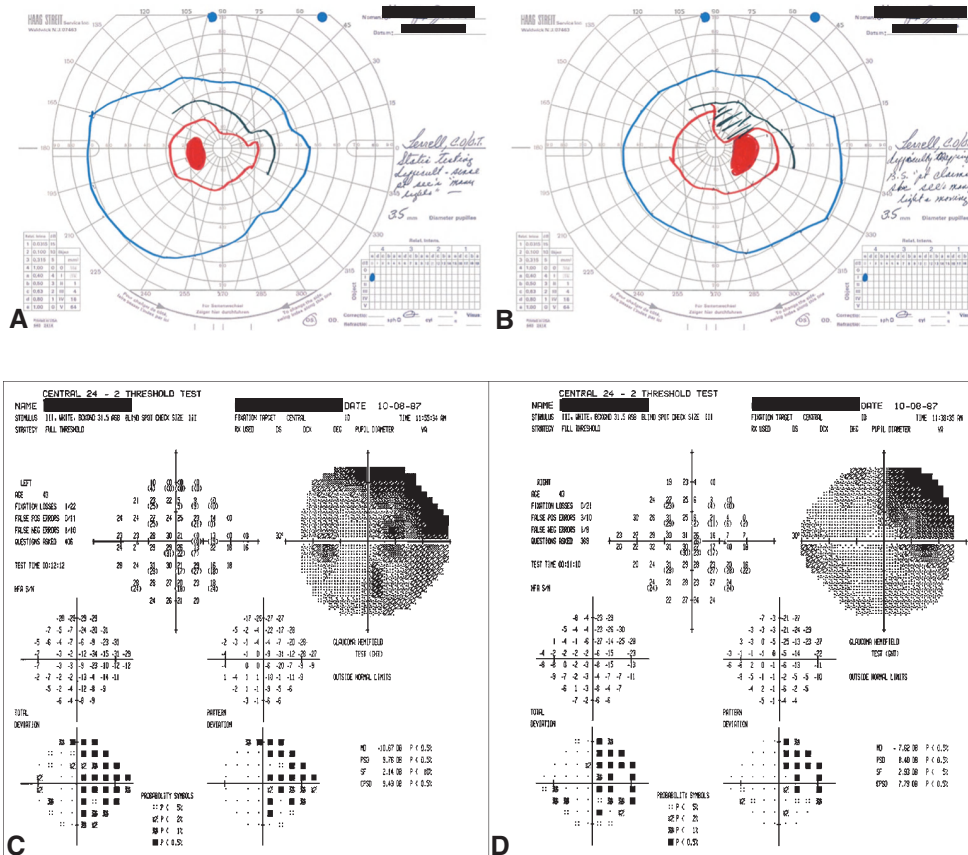


Figure 3-7 Femme de 43 ans qui présentait des flashes du côté droit. Son acuité visuelle était de 8/10 à chaque œil. **A, B.** Le champ visuel évalué au périmètre de Goldman évoque un possible déficit arciforme supérieur gauche et une perte de sensibilité temporale supérieure de l'œil droit. **C, D.** La périmétrie statique automatisée évoque un possible déficit fasciculaire supérieur et inférieur de l'œil gauche. Mais les tracés de « déviation totale » et « déviation individuelle » montrent clairement un déficit relatif nasal de l'œil gauche et une perte de sensibilité temporale de l'œil droit respectant le méridien vertical correspondant à une hémianopsie latérale homonyme supérieure droite incomplète. **E.** L'IRM montre une masse dans le lobe temporal gauche responsable des symptômes. Les tracés de la « déviation totale » et de la « déviation individuelle » peuvent être analysés pour aider à caractériser le champ visuel, la combinaison des deux augmentant la signification d'un aspect pathologique. (Parties A-D : remerciement au Dr Steven A. Newman; partie E : remerciements au Dr Joel Curé.)

La périmétrie originale en « seuil complet » était longue et fatigante pour les patients, ce qui la rendait peu fiable et mal acceptée. Il a été ensuite développé une version plus rapide, connue sous le nom de FASTPAC, mais elle était trop fruste et donc de fiabilité discutable. Un compromis est aujourd'hui largement accepté : le Swedish Interactive Threshold Algorithm (SITA), qui permet de réduire de 50 % la durée d'un test de seuil tout en conservant la précision nécessaire à sa fiabilité. (Voir la Section 10 du BCSC, *Glaucome*).

Les indices globaux sont calculés de façon à aider à la détection de modification du champ visuel dans le temps. Ces indices comprennent : une moyenne pondérée de la diminution de la sensibilité rétinienne de tous les points par rapport à la normale (déviations moyennes [*mean deviation*, MD]) et deux indices de mesure des déficits localisés (déviations individuelles [*pattern standard deviation* ou PSD de Humphrey; *loss variance* ou LV d'Octopus], déviations individuelles corrigées [CPSD de Humphrey, CLV d'Octopus, C pour *corrected*]). Ces indices peuvent être utilisés pour estimer les variations de la sensibilité rétinienne au cours du temps (soit globale, soit point par point).

La fiabilité de l'examen d'un patient est estimée en vérifiant les points suivants.

- Le *taux de faux positifs*. Étudie la fréquence à laquelle le patient répond alors qu'aucun stimulus n'est présenté. (Le taux acceptable est normalement inférieur à 25 %, mais, idéalement, ces erreurs sont réduites grâce aux interactions entre le patient et l'examineur lors de l'examen.)
- Le *taux de faux négatifs*. Étudie la fréquence à laquelle le patient oublie de répondre alors qu'il est présenté un stimulus dont la luminance est supérieure au seuil préalablement déterminé. (Le taux acceptable est normalement inférieur à 25 %, mais cette incidence augmente dans les zones dans lesquelles il existe un déficit avéré. Le patient est incapable de répéter correctement ses réponses.)
- Les *pertes de fixation*. Étudient la façon dont le patient répond alors que le stimulus est présenté dans la zone où doit normalement se trouver la tache de Mariotte (et où aucune réponse n'est attendue), indiquant que l'œil n'est pas aligné sur le point de fixation.
- La *mesure de la fluctuation à court terme*. Étudie la variabilité des réponses du patient en certains points où le test est répété de façon à évaluer la cohérence (double détermination).

Adams DL, Sincich LC, Horton JC. Complete pattern of ocular dominance columns in human primary visual cortex. *J Neurosci*. 2007; 27(39) : 10391–1403.

Anderson DL, Patella VM. *Automated Static Perimetry*. 2nd ed. St Louis : Mosby; 1999.

Bengtsson B, Heijl A, Olsson J. Evaluation of a new threshold visual field strategy, SITA, in normal subjects. Swedish Interactive Thresholding Algorithm. *Acta Ophthalmol Scand*. 1998; 76(2) : 165–169.

Horton JC, Hoyt WF. The representation of the visual field in human striate cortex : a revision of the classic Holmes map. *Arch Ophthalmol*. 1991; 109(6) : 816–824.

Newman SA. Automated perimetry in neuro-ophtalmology. *Focal Points : Clinical Modules for Ophthalmologists*. San Francisco : American Academy of Ophthalmology; 1995, module 6.

Wong AM, Sharpe JA. Representation of the visual field in the human occipital cortex : a magnetic resonance imaging and perimetric correlation. *Arch Ophthalmol*. 1999; 117(2) : 208–217.

Examens complémentaires

Test de la vision des couleurs

L'examen de la vision des couleurs complète l'évaluation de l'acuité visuelle. Au cours des pathologies du nerf optique, notamment au cours des névrites optiques par démyélinisation, la dys-

chromatopsie peut être proportionnellement plus importante que ne le voudrait la baisse d'acuité visuelle évaluée grâce à l'échelle de Monoyer. Lors des maculopathies, l'acuité visuelle et la vision des couleurs ont tendance à présenter des altérations évoluant de façon parallèle. Ainsi, lorsqu'un œil a une acuité visuelle chiffrée à 8/10 mais une altération sévère de la vision des couleurs, le diagnostic de neuropathie optique est plus probable que celui de maculopathie. La persistance d'une dyschromatopsie séquellaire est habituelle dans les suites d'une neuropathie optique, y compris après récupération de l'acuité visuelle.

L'examen de la vision des couleurs est réalisé œil par œil afin de pouvoir détecter une atteinte unilatérale. Une planche pseudo-isochromatique a été mise au point afin de rechercher des dyschromatopsies congénitales de type rouge-vert, mais elle peut être prise en défaut dans de nombreux cas de dyschromatopsies acquises modérées. Cependant, cette planche est couramment utilisée en clinique comme test de dépistage de la vision des couleurs, puisque les neuropathies optiques sont volontiers responsables de dyschromatopsies sévères de type rouge-vert. Une asymétrie entre les deux yeux est plus parlante qu'une altération bilatérale modérée de la vision des couleurs, souvent due à une altération congénitale, surtout chez les hommes. Les planches AO HRR (American Optical Hardy-Rand Rittler) ont été conçues de manière à dépister les dyschromatopsies d'axe tritan ainsi que celles d'axe rouge-vert. Les dyschromatopsies d'axe bleu-jaune peuvent se voir au cours des maculopathies, mais sont volontiers retrouvées lors des atrophies optiques dominantes ou des glaucomes. Les *planches tritan de Lanthony* peuvent être utilisées afin de dépister une dyschromatopsie d'axe bleu-jaune, mais celles-ci sont plus difficiles à trouver que les planches pseudo-isochromatiques aux États-Unis.

Des tests plus précis de la vision des couleurs, utilisant l'appariement de pions colorés, permettent de caractériser de façon complète un trouble de la vision des couleurs et peuvent aider à différencier les anomalies acquises des anomalies congénitales. Le *test Farnsworth 15 Hue*, au cours duquel le patient doit classer 15 pions colorés en fonction de leur teinte et de leur intensité, est un bon test de base s'il est réalisé dans des conditions standardisées d'éclairage. Ce test peut être rendu plus sensible par désaturation des pastilles (*15 Hue désaturé de Lanthony*). Le *test 100 Hue de Farnsworth-Munsell* est un test nettement plus détaillé comportant 85 pions et qui permet une meilleure classification. Mais la réalisation de ce test et son analyse prennent beaucoup de temps, ce qui limite son utilisation comme test clinique en routine. Une version plus rapide de ce test ne comportant que 21 pions peut être utilisée pour la classification des neuropathies optiques.

Les tests de la vision colorée sont traités plus en détail et illustrés dans la Section 12 du BSCS,

Retina and Vitreous (Rétine et vitré).

Melamud A, Hagstrom S, Traboulsi E. Color vision testing. *Ophthalmic Genet.* 2004; 25(3) : 159-187.

Nichols BE, Thompson HS, Stone EM. Evaluation of a significantly shorter version of the

Farnsworth-Munsell 100-hue test in patients with 3 different optic neuropathies.

J Neuroophthalmol. 1997; 17(1) : 1-6.

Sensibilité aux contrastes spatiaux

L'évaluation de l'acuité visuelle prend en compte la discrimination des contrastes puisqu'elle utilise des cibles dont la taille varie (et en conséquence l'espace entre des lignes de contraste élevé et sombre) mais qui ne sont présentées qu'à un niveau unique (et élevé) de contraste. Une estimation plus sensible et plus complète peut être réalisée en faisant également varier les niveaux de contraste. Deux types de test de sensibilité aux contrastes sont actuellement utilisés : les tests réseaux et les tests-lettres. Les tests réseaux (Vistech [Vistech Consultants, Dayton, OH]; Sine Wave Contrast Test, ou SWCT [Stereo Optical, Chicago]; Functional Acuity Contrast Test, ou FACT [Stereo

Optical, Chicago)) utilisent des rangées de pastilles constituées d'un réseau, chaque rangée correspondant à une fréquence spatiale particulière. Le contraste minimal perçu pour chaque niveau de fréquence spatiale (le *contraste seuil*) est reporté sur un graphique de seuil par fréquence – la *fonction de sensibilité aux contrastes*. Celui-ci représente la sensibilité de la région centrale de la rétine à plusieurs niveaux de contraste et non au seul niveau de contraste d'une échelle d'acuité visuelle standard. Ces tests réseaux, quoique supérieurs aux tests-lettres, sont difficiles à réaliser et leur reproductibilité est faible. Un test de dépistage simple, utilisant des optotypes de taille unique dont le contraste diminue (la table de Pelli-Robson), est plus facile à utiliser en routine.

Puisqu'une atteinte peu sévère du système visuel peut ne se manifester que par une mauvaise discrimination dans les niveaux de contraste les plus faibles, l'évaluation de la sensibilité aux contrastes peut être utilisée pour dépister et quantifier des déficits visuels alors que la mesure de l'acuité visuelle est encore normale. Le test de sensibilité aux contrastes n'est pas spécifique d'une atteinte du nerf optique. Un trouble des milieux ou une lésion maculaire peut également être à l'origine de résultats anormaux. L'interprétation des résultats des tests de sensibilité aux contrastes est plus complexe que celle de l'acuité visuelle, notamment pour différencier les anomalies discrètes des valeurs normales. Ce test n'est pas unanimement accepté en pratique clinique.

Les tests de sensibilité aux contrastes sont traités plus en détail dans la Section 3 du BSCS, *Clinical Optics (Optique clinique)* et dans la Section 12, *Retina and Vitreous (Rétine et vitré)*.

Owsley C. Contrast sensitivity. *Ophthalmol Clin North Am*. 2003; 16(2) : 171–177.

Pelli DG, Robson JG, Wilkins AJ. The design of a new letter chart for measuring contrast sensitivity. *Clinical Vision Sciences*. 1988; 2(3) : 187–199.

Test de récupération après éblouissement

Le test de récupération après éblouissement est un test clinique simple qui peut aider à différencier une perte de vision centrale due à une lésion maculaire ou à une ischémie rétinienne de celle due à une neuropathie optique. Chaque œil est testé séparément. La meilleure acuité visuelle corrigée est mesurée (puisque ce test n'est valable que pour des acuités visuelles supérieures ou égales à 8/10). Après que le patient a regardé directement pendant 10 secondes une forte lumière (par exemple un ophtalmoscope à main ou le faisceau d'une lampe à fente) tenue à 2 ou 3 cm de l'œil, il lui est demandé de lire le plus rapidement possible la ligne correspondant à la meilleure acuité visuelle corrigée précédemment mesurée. Normalement, le temps de récupération est compris entre 45 et 60 secondes, mais, chez les patients présentant une maculopathie, ce temps de récupération est fréquemment augmenté à 90 à 180 secondes ou plus. Les patients porteurs de neuropathie optique gardent un temps de récupération après éblouissement normal.

Glaser JS, Savino PJ, Summers KD, McDonald SA, Knighton RW. The photostress recovery test in the clinical assessment of visual function. *Am J Ophthalmol*. 1977; 83(2) : 255–260.

Mesure du potentiel d'acuité visuelle par potential acuity meter

Le *potential acuity meter* (PAM; **instrument qui se monte sur une lampe à fente, peu utilisé en pratique courante***) est utile lorsque l'on suspecte qu'un trouble ou une anomalie des milieux explique une baisse d'acuité visuelle. Les optotypes sont projetés sur la rétine au travers de la cornée, du cristallin et du vitré à l'aide d'un petit faisceau. Il est ainsi possible d'estimer l'acuité visuelle maximale en s'affranchissant des milieux anormaux. Ce test peut sous-estimer ou surestimer l'acuité visuelle potentielle vraie, raison pour laquelle il n'est pas universellement admis comme prédictif de l'acuité visuelle postopératoire après chirurgie de la cataracte. Cependant, il peut être utile pour obtenir une valeur approximative lorsque la baisse visuelle a plusieurs origines. Ainsi, lorsqu'un patient a une acuité chiffrée à 1/10 mais une acuité visuelle potentielle évaluée à 3/10, une cause autre qu'une

*NdT

perte de transparence des milieux doit être recherchée (neuropathie optique ou maculopathie). Inversement, un patient ayant une perte diffuse du champ visuel et une acuité visuelle chiffrée à 2/10 dont l'acuité visuelle potentielle remonte à 10/10 ne nécessiterait pas d'autre examen. Le PAM peut également être utile en cas de perte fonctionnelle de la vision, lorsque cet examen retrouve une bien meilleure acuité visuelle que celle mesurée à l'aide de l'échelle de Monoyer. (Ce test est l'équivalent de la mesure d'acuité visuelle potentielle SLO (Scanning Laser Ophthalmoscopy*)).

*NdT

Minkowski JS, Palese M, Guyton DL. Potential acuity meter using a minute aerial pinhole aperture. *Ophthalmology*. 1983; 90(11) : 1360–1368.

Reid O, Maberley DA, Hollands H. Comparison of the potential acuity meter and the visometer in cataract patients. *Eye*. 2007; 21(2) : 195–199.

Angiographie à la fluorescéine

L'angiographie à la fluorescéine peut être utile pour différencier les baisses d'acuité visuelle d'origine maculaire de celles dues à une atteinte du nerf optique. Bien que la plupart des maculopathies s'accompagnent d'anomalies rétinienues évidentes, certaines pathologies – telles que des occlusions capillaires rétinienues dues au diabète ou à d'autres vasculopathies, un minime œdème maculaire cystoïde, une discrète lame de liquide sous-maculaire (par exemple une chorioretinite séreuse centrale), une maculopathie toxique débutante (par exemple par chloroquine) et un stade débutant de dystrophie des cônes – ne présentent que de très discrètes manifestations cliniques. Ces manifestations cliniques, telles que les territoires avasculaires, les fuites de colorant ou les irrégularités de l'épithélium pigmenté rétinien (EPR), peuvent être plus évidentes en angiographie (les clichés en autofluorescence ou en lumière infrarouge peuvent fournir des renseignements utiles sur le pôle postérieur*). De plus, l'aspect du remplissage d'un œdème papillaire peut donner des renseignements complémentaires amenant à un diagnostic : un retard important du remplissage oriente vers une neuropathie optique ischémique et permet d'éliminer une papillite et d'autres étiologies d'œdème papillaire.

*NdT

L'angiographie peut également montrer un retard ou une absence de remplissage choroïdien, accompagnant ou non un œdème papillaire. Cet aspect permet d'expliquer une baisse d'acuité visuelle secondaire à une ischémie choroïdienne et peut faire évoquer ou peut confirmer un diagnostic d'artérite gigantomaculaire (maladie de Horton; fig. 3-8). L'angiographie au vert d'indocyanine (ICG) donne de meilleurs renseignements concernant la circulation choroïdienne. Elle peut être utile en complément de l'angiographie à la fluorescéine lorsqu'il est suspecté une ischémie choroïdienne.

Pour plus de renseignements concernant l'angiographie à la fluorescéine, voir la Section 12 du BCSC, *Retina and Vitreous (Rétine et Vitré)*.

Arnold AC, Badr M, Hepler RS. Fluorescein angiography in nonischemic optic disc edema. *Arch Ophthalmol*. 1996; 114(3) : 293–298.

Arnold AC, Hepler RS. Fluorescein angiography in acute nonarteritic anterior ischemic optic neuropathy. *Am J Ophthalmol*. 1994 15; 117(2) : 222–230.

Berkow JW, Flower RW, Orth DH, Kelley JS. *Fluorescein and Indocyanin Green Angiography : Technique and Interpretation*. 2nd ed. Ophthalmology Monograph 5. San Francisco : American Academy of Ophthalmology; 1997.

Galar A, Lee MS. Slowly progressive vision loss in giant cell arteritis. *Arch Ophthalmol*. 2006; 124(3) : 416–418.

Siatkowski RM, Gass JD, Glaser JS, Smith JL, Schatz NJ, Schiffman J. Fluorescein angiography in the diagnosis of giant cell arteritis. *Am J Ophthalmol*. 1993 Jan; 115(1) : 57–63.

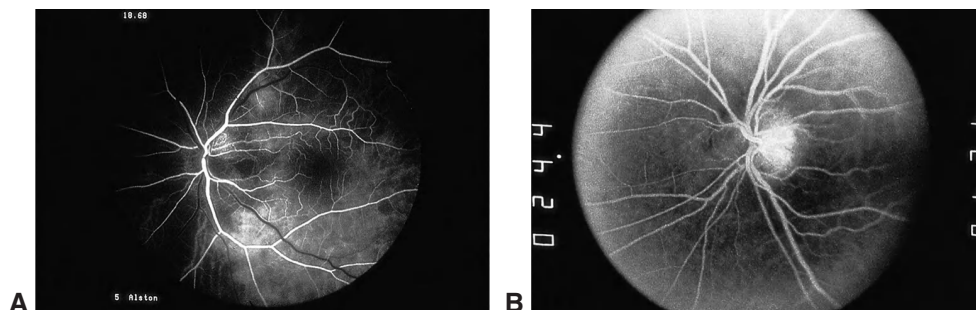


Figure 3-8 Angiographie à la fluorescéine dans le cadre d'une neuropathie optique ischémique antérieure (NOIA). **A.** Dans la forme *artéritique* de NOIA, la papille optique présente un retard de remplissage segmentaire associé à un défaut important de la perfusion choroïdienne. **B.** Au contraire, au cours d'une NOIA *non artéritique*, la papille optique présente un retard de remplissage segmentaire mais le remplissage choroïdien est normal. (Reproduit de Arnold AC, Hepler RS. Fluorescein angiography in acute non arteritic anterior ischemic optic neuropathy. *Am J Ophthalmol.* 1994; 117(12) : 222-230.)

Tomographie en cohérence optique

La tomographie en cohérence optique (*optical coherence tomography* [OCT]) est un examen non invasif qui permet de visualiser in situ les différentes couches de la rétine et le nerf optique avec une haute résolution et un temps d'acquisition rapide. Les images sont obtenues en mesurant les ondes lumineuses réfléchies à partir de la rétine et du nerf optique, puis reconstituées en coupes en 2 ou 3 dimensions. L'OCT est devenue un instrument indispensable dans le diagnostic et la prise en charge de nombreuses pathologies rétinienues, de tumeurs intraoculaires et dans le glaucome. Son utilisation en neuro-ophtalmologie n'en est encore qu'à ses débuts. (L'OCT est actuellement très largement utilisée en neuro-ophtalmologie. Ses principales applications restent l'étude de l'épaisseur des fibres visuelles péripapillaires [ou RNFL] dans la sclérose en plaques, mais elle a une valeur pronostique dans l'évolution de la fonction visuelle après chirurgie des adénomes hypophysaires et est d'une grande aide dans l'exploration des baisses visuelles non organiques.)* (Voir la Section 10 du BCSC, *Glaucoma* et la Section 12, *Retina and Vitreous* [Rétine et vitré] pour plus de détails).

*NdT

Examens électrophysiologiques

En présence d'une altération de la vision centrale ou périphérique, sans anomalie évidente au niveau du fond d'œil, un bilan électrophysiologique peut aider à confirmer ou éliminer une anomalie occulte du nerf optique ou de la rétine. L'électrophysiologie est abordée plus longuement dans la Section 12 du BCSC, *Retina and Vitreous* (Rétine et vitré).

Potentiels évoqués visuels

Les *potentiels évoqués visuels* (PEV), ou *réponses évoquées visuelles* (REV), sont fondés sur la mesure du signal électrique enregistré au niveau du scalp en regard du lobe occipital en réponse à un stimulus lumineux. Le signal est de faible amplitude et noyé dans le signal électro-encéphalographique (EEG). Il doit être amplifié par une répétition des stimuli et extrait du bruit de fond EEG par des techniques de recalage et de moyennage. L'origine précise des PEV reste inconnue, mais ceux-ci témoignent de l'intégrité de la voie optique afférente. Des lésions, quelle que soit leur localisation au niveau de la voie optique, peuvent réduire le signal. Les PEV testent avant tout la vision centrale

puisque'un très grand territoire du cortex occipital est dévolu aux projections maculaires. Ainsi, des anomalies de la vision périphérique peuvent être sous-estimées en PEV.

Les stimulations par flashes sont utiles chez des patients dont l'acuité visuelle est effondrée et chez qui les réponses aux stimuli structurés, qui sont plus sensibles, sont réduites ou absentes. Cependant, lorsqu'elles peuvent être discernées du bruit de fond, les réponses aux stimuli structurés donnent des tracés plus quantifiables et plus fiables. Ces stimuli structurés peuvent être définis en référence au nombre de cycles par seconde ainsi qu'à la taille des cases d'un damier. Les cases les plus petites permettent de retrouver les altérations les plus fines de la fonction visuelle. Les ondes des PEV les plus fréquemment prises en compte sont le premier pic négatif (N1), suivi par un pic positif (P1, également appelé P100 puisqu'il survient à 100 ms). Il est ensuite retrouvé un second pic négatif (N2) et un second pic positif (P2). La *latence* de survenue d'un pic après stimulation lumineuse et (à un moindre degré) son *amplitude* sont les paramètres les plus utiles lors de l'analyse des PEV.

Le clinicien peut comparer les relevés en provenance de chaque œil, des deux yeux et des deux hémisphères avec les normes de l'appareil. Les latences des pics sont relativement constantes et des valeurs normalisées précises sont disponibles. Les amplitudes sont moins constantes et de ce fait moins utiles. Les anomalies de morphologie des ondes sont la conséquence de lésions situées en n'importe quel point des voies optiques, mais des anomalies unilatérales peuvent témoigner d'une neuropathie optique et ainsi aider à la mise en évidence de lésions en l'absence d'anomalie franche du fond d'œil. Une démyélinisation du nerf optique entraîne une augmentation de la latence de l'onde P100 sans modification marquée de son amplitude; une ischémie, une compression ou une atteinte toxique réduisent d'abord l'amplitude, avec un moindre retentissement sur les latences.

Dans la plupart des situations cliniques, l'intérêt des PEV est limité. En effet, ils sont dépendants de nombreux facteurs et un aspect anormal du tracé peut exister en l'absence de lésion des voies optiques. Celui-ci peut être la conséquence d'une erreur réfractive non ou mal corrigée, d'opacités des milieux, d'une amblyopie, de la fatigue ou de l'inattention (volontaire ou non). Dans la plupart des cas, les PEV sont inutiles pour porter le diagnostic de neuropathie optique et sont moins précis pour la quantifier que la périmétrie. Les situations cliniques dans lesquelles les PEV gardent une utilité sont : 1) l'évaluation de la perméabilité des voies optiques chez les nouveau-nés ou les adultes ne pouvant parler, et 2) la confirmation de l'intégrité des voies optiques lorsqu'il est suspecté une pathologie non organique chez un patient. Une réponse constamment anormale aux flashes chez un nouveau-né ou un adulte ne pouvant communiquer évoque une atteinte sévère des voies optiques. En revanche, une réponse anormale des PEV structurés est moins utile puisqu'elle peut être due à une lésion ou être un faux négatif, conséquence d'une inattention ou d'une des raisons citées plus haut. La normalité des réponses confirme l'intégrité des voies optiques.

Une nouvelle technique a été mise au point. Il s'agit des *PEV multifocaux* (PEVmf). Ils sont destinés à détecter des anomalies fines de conduction des nerfs optiques et donnent des corrélations topographiques au sein des voies optiques. À ce jour, seulement quelques études portant sur les voies optiques antérieures ont pu corréler des déficits du champ visuel à des anomalies objectives aux PEVmf.

Fishman GA, Birch DG, Holder GE, Brigell MG. *Electrophysiologic Testing in Disorders of the Retina. Optic Nerve and Visual Pathway*. 2nd ed. Ophthalmology Monograph 2. San Francisco : American Academy of Ophthalmology; 2001.

Hood DC, Odel JG, Winn BJ. The multifocal visual evoked potential. *J Neuroophthalmol*. 2003; 23(4) : 279–289.

Électrorétinogramme

L'électrorétinogramme (ERG) mesure l'activité électrique de la rétine en réponse à une stimulation lumineuse. Cette activité électrique est mesurée au niveau de la surface cornéenne à l'aide d'électrodes incluses dans des lentilles de contact portées pour l'examen.

Les réponses « *plein champ* » sont produites en stimulant la totalité de la rétine à l'aide de flashes lumineux dans différentes conditions d'adaptation de la rétine à la lumière et à l'obscurité. Les principales composantes des ondes électriques produites et mesurées comprennent l'*onde a*, provenant essentiellement de la couche des photorécepteurs; l'*onde b*, provenant des couches internes de la rétine, probablement des cellules de Müller et des cellules bipolaires de type ON; et l'*onde c*, provenant de l'épithélium pigmenté et des photorécepteurs. Les réponses des cônes et des bâtonnets peuvent être différenciées en modifiant les stimuli et l'état d'adaptation de la rétine pendant l'examen.

Ce type d'examen est utile pour détecter des atteintes diffuses de la rétine dans le cadre de déficits visuels généralisés ou périphériques. Des pathologies telles que la rétinopathie pigmentaire (y compris les formes sans pigment), la *cone-rod dystrophy* (dystrophie mixte cônes-bâtonnets), les rétinopathies toxiques, et les rétinopathies paranéoplasiques – rétinopathie associée au cancer (*cancer-associated retinopathy* [CAR]) et rétinopathie associée à un mélanome (*melanoma-associated retinopathy* [MAR]) – peuvent être responsables de baisses d'acuité visuelle plus ou moins sévères avec peu d'anomalies visibles au fond d'œil. L'ERG est constamment et profondément altéré dès lors que la baisse visuelle est importante; c'est pourquoi cet examen est extrêmement utile. Cependant, l'ERG plein champ mesure l'ensemble des réponses de la totalité de la rétine et les réponses peuvent rester normales lors d'atteintes rétinienues peu importantes ou localisées, en particulier dans les maculopathies, s'accompagnant de baisses d'acuité visuelle sévères.

Fishman GA, Birch DG, Holder GE, Brigell MG. *Electrophysiologic Testing in Disorders of the Retina, Optic Nerve and Visual Pathway*. 2nd ed. Ophthalmology Monograph 2. San Francisco : American Academy of Ophthalmology; 2001.

Une technique particulière, appelée *ERG focal* ou *maculaire*, utilise un stimulateur portable à type d'ophtalmoscope direct pour produire une stimulation par flashes et un recueil de la région maculaire. Cette technique permet de détecter de manière fiable de minimes dysfonctionnements maculaires associés à des déficits visuels centraux alors que la macula apparaît normale au fond d'œil et en angiographie. Cependant, cette technique a été supplantée par l'*ERG multifocal* (ERGmf), qui sera évoqué plus loin dans cette section.

Fish GE, Birch DG. The focal electroretinogram in the clinical assessment of macular disease. *Ophthalmology*. 1989; 96(1) : 109–114.

L'*ERG pattern* ou *pERG* est un tracé produit en réponse à un stimulus par damiers alternant, identique à celui utilisé pour les PEV. L'onde N95 de ce tracé est considérée comme le reflet de l'activité des cellules ganglionnaires; c'est pourquoi cette technique peut détecter des neuropathies optiques à un stade précoce. Des travaux ont suggéré que les pERG pourraient être utiles pour différencier les neuropathies optiques ischémiques des neuropathies optiques démyélinisantes : l'onde N95 reste sensiblement normale en cas de démyélinisation (en l'absence d'atrophie) alors qu'elle est anormale dans les formes ischémiques. Ce test n'est pas encore largement utilisé en clinique.

Holder GE. Pattern electroretinography (PERG) and an integrated approach to visual pathway diagnosis. *Prog Retin Eye Res*. 2001; 20(4) : 531–561.

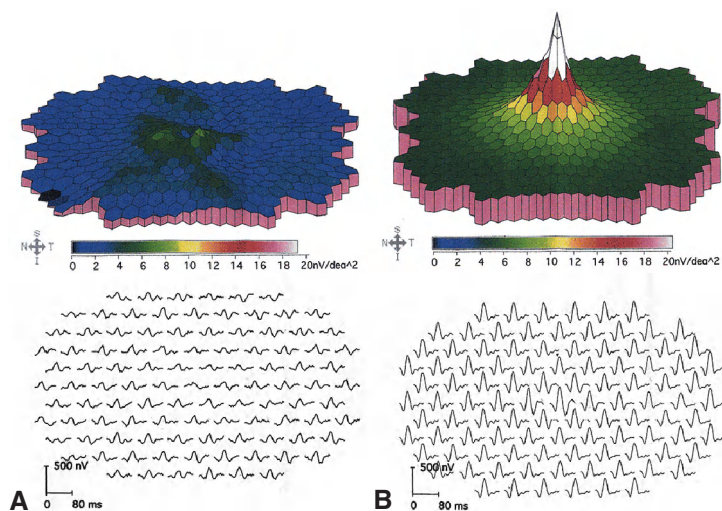


Figure 3-9 ERG multifocal d'un patient présentant une maculopathie. L'œil atteint présente un aplatissement du pic fovéal sur la représentation graphique (**A**) en comparaison de l'œil sain (**B**). Une représentation schématique détaillée des ondes en chaque point de la rétine montre l'existence d'une réduction des amplitudes plus marquée au niveau de la fovéa. (Remerciements au Dr Anthony C. Arnold.)

Une nouvelle technique, appelée *ERGmultifocal*, consiste à enregistrer simultanément le signal ERG d'un nombre de zones rétinienne pouvant aller jusqu'à 250, dans les 30° centraux, et permet d'en obtenir une représentation topographique (fig. 3-9). Puisque cet ERG multifocal, contrairement à l'ERG plein champ, n'est pas fondé sur une réponse de l'ensemble de la rétine, il lui a été reconnu un grand intérêt dans la détection des anomalies rétinienne focales occultes dans la région maculaire ou plus en périphérie. Cette technique est intéressante pour différencier une atteinte du nerf optique d'une atteinte occulte de la macula, car le tracé reste habituellement normal dans les atteintes du nerf optique. De plus, elle peut détecter des dysfonctions périphériques localisées, trop petites pour être détectées par la technique plein champ.

Hood DC, Bach M, Brigell M, et al. ISCEV guidelines for clinical multifocal electroretinography (2007 edition). *Doc Ophthalmol.* 2008 Jan; 116(1) : 1–11.

Hood DC, Odel JG, Chen CS, Winn BJ. The multifocal electroretinogram. *J Neuroophthalmol.* 2003; 23(3) : 225–235.

Baisse visuelle : classification et prise en charge

Une diminution de la vision peut être secondaire à des anomalies des milieux oculaires, de la rétine, du nerf optique, des bandelettes optiques, des radiations visuelles ou du cortex occipital. Le bilan à réaliser chez un patient présentant une telle altération de la vision nécessite la prise en compte de l'anamnèse, de l'examen clinique et des examens complémentaires, comme indiqué au chapitre 3. Afin de déterminer au mieux l'origine de cette baisse d'acuité visuelle, il faut porter une attention particulière aux données suivantes recueillies lors de l'examen :

- *existence d'une anomalie de transparence des milieux oculaires* : en prenant en compte la netteté du fond d'œil ;
- *existence d'une rétinopathie* : aspect de la macula et de la rétine périphérique ;
- *type d'altération visuelle* : central (baisse d'acuité visuelle) ou périphérique (atteinte du champ visuel) ;
- *existence d'une neuropathie optique* : présence d'un déficit pupillaire afférent ; aspect de la papille optique ;
- *existence d'une atteinte chiasmatique* ;
- *existence d'une atteinte rétrochiasmatique*.

Trouble des milieux intraoculaires

Des irrégularités ou des opacités des milieux oculaires peuvent dégrader la qualité de l'image arrivant au niveau des voies optiques antérieures et ainsi entraîner une baisse d'acuité visuelle. Ces anomalies doivent être recherchées lors d'un examen à la lampe à fente et par un examen ophtalmoscopique direct. Elles incluent :

- les *lésions de la cornée*, évidentes (cicatrices et déformations liées à un kératocône) ou minimes (astigmatisme irrégulier ou oblique, stade initial d'un kératocône). La kératométrie ou la topographique cornéenne peuvent être nécessaires pour mettre en évidence ces anomalies. Les anomalies discrètes du film lacrymal (kératite par sécheresse oculaire ou kératopathie d'exposition), les dystrophies sous-épithéliales et les épaississements cornéens par œdème stromal peuvent également dégrader la vision ;
- les *irrégularités cristalliniennes*, évidentes (cataracte corticale, nucléaire, sous-capsulaire, ou des opacités polaires) ou plus discrètes (opacification centrale, apparition d'irrégularités cristalliniennes en « gouttelettes d'huile », lenticône postérieur) ;
- les *anomalies du vitré* à type de hyalite cellulaire ou inflammatoire, d'hémorragie intravitréenne, ou de corps astéroïdes.

Maculopathie

Les pathologies touchant la macula peuvent être responsables d'une perte de la vision centrale associant une baisse de l'acuité visuelle, une perturbation de la vision des couleurs et un scotome central. Elles peuvent ainsi parfois évoquer une neuropathie optique. Toutefois, il n'est pas retrouvé de déficit pupillaire afférent relatif (DPAR) hormis en cas de dégénérescence maculaire particulièrement sévère. En outre, une maculopathie entraîne une perturbation de la discrimination du sens chromatique qui est parallèle à la baisse d'acuité visuelle, contrairement à ce qui est observé dans les neuropathies optiques au cours desquelles l'atteinte du sens chromatique est nettement plus importante que celle de l'acuité visuelle. Les déficits du champ visuel tendent à être localisés et centrés au niveau du point de fixation au cours des maculopathies ; à l'inverse, les déficits sont plus étendus, souvent cæcocentraux, en cas d'atteinte du nerf optique, et ils s'associent à une perte généralisée de la sensibilité objectivée sur les relevés du champ visuel. Les patients porteurs de lésions maculaires peuvent signaler la présence de métamorphopsies qui ne sont pas retrouvées en cas de neuropathie optique. Enfin, il est habituel d'observer des anomalies du fond d'œil en cas de maculopathie. Celles-ci permettent d'envisager un diagnostic précis, mais ces anomalies du fond d'œil peuvent être discrètes, difficilement discernables voire absentes. La tomographie par cohérence optique (OCT), l'angiographie à la fluorescéine et, si besoin, l'électrorétinogramme multifocal (ERGmf) peuvent aider à mettre en évidence une anomalie anatomique ou fonctionnelle rétinienne. (Voir le chapitre 3 et la Section 12 du BCSC, *Retina and Vitreous* [Rétine et vitré]), pour une discussion plus approfondie de ces tests.)

Les maculopathies et les rétinopathies les plus courantes souvent confondues avec une neuropathie optique comprennent le syndrome d'élargissement aigu idiopathique de la tache aveugle, qui peut s'intégrer dans le syndrome des taches blanches évanescences, la carence en vitamine A, et la dystrophie des cônes. Les patients porteurs de ces pathologies peuvent ne présenter aucune anomalie décelable lors de l'examen du fond d'œil. Les rétinopathies paranéoplasiques, à savoir les rétinopathies associées au cancer (*cancer-associated retinopathy* [CAR]) et les rétinopathies associées au mélanome (*melanoma-associated retinopathy* [MAR]), sont des pathologies plus rares au cours desquelles les patients se plaignent d'importants symptômes visuels, alors que l'examen du fond d'œil est également normal ou ne retrouve que de minimes modifications à un stade avancé de la maladie. D'autres atteintes rétiniennes peuvent parfois être confondues avec une neuropathie optique. Citons la chorioretinopathie séreuse centrale, l'œdème maculaire cystoïde et le syndrome d'*acute zonal occult outer retinopathy* (AZOOR). Ces pathologies sont évoquées en détail dans la Section 12 du BCSC, *Retina and Vitreous* (Rétine et vitré).

Syndrome d'élargissement aigu idiopathique de la tache aveugle

Habituellement, l'élargissement de la tache aveugle sur un relevé de champ visuel est associé à la présence de modifications papillaires, qu'il s'agisse d'un œdème papillaire ou de drusen. Toutefois, le terme de *syndrome d'élargissement aigu idiopathique de la tache aveugle* a été utilisé pour décrire un certain nombre de tableaux cliniques au cours desquels il existe un élargissement de la tache aveugle mais dont l'aspect du fond d'œil est variable. (Voir la Section 9 du BCSC, *Intraocular Inflammation and Uveitis* [Inflammation intraoculaire et uvéite], et la Section 12, *Retina and Vitreous* [Rétine et vitré], pour plus de détails.) Certains patients ont un examen du fond d'œil apparemment normal, sans œdème papillaire ni lésion rétinienne, tandis que chez d'autres il est retrouvé un œdème papillaire, des anomalies péripapillaires, une choréïdite, des altérations de l'épithélium pigmentaire rétinien (EPR) ou une uvéite. Cette variabilité de présentation clinique a suscité une controverse quant à savoir s'il s'agit de pathologies distinctes ou d'un spectre étendu d'une même entité clinique. Outre l'élargissement de la tache aveugle systématiquement retrouvé,

le symptôme dominant est l'existence de photopsies qui oriente vers une atteinte de la rétine externe. L'électrorétinogramme (ERG), global ou multifocal, peut être altéré. Ainsi, ce syndrome clinique est le témoin d'un dysfonctionnement des couches externes de la rétine, de l'EPR et de la choroïde et non d'une neuropathie optique. En général, le pronostic visuel des patients porteurs de ce syndrome est favorable.

Fletcher WA, Imes RK, Goodman D, Hoyt WF. Acute idiopathic blind spot enlargement : a big blind spot syndrome without optic disc edema. *Arch Ophthalmol*. 1988 ; 106(1) : 44–49.

Volpe NJ, Rizzo JF III, Lessell S. Acute idiopathic blind spot enlargement syndrome : a review of 27 new cases. *Arch Ophthalmol*. 2001 ; 119(1) : 59–63.

Syndrome des taches blanches évanescences multiples

Le syndrome des taches blanches évanescences multiples (*multiple evanescent white dot syndrome* [MEWDS]) affecte le plus souvent les femmes de moins de 30 ans. Sa symptomatologie associe des photopsies, une diminution de l'acuité visuelle et des anomalies du champ visuel allant d'un élargissement de la tache aveugle à un scotome central ou cæocentral, ou à une diminution diffuse de la sensibilité (fig. 4-1). Un DPAR est retrouvé dans certains cas, mais il est généralement peu important. Les caractéristiques petites taches blanches rétinienne profondes, localisées au pôle postérieur, sont transitoires. Elles persistent généralement quelques semaines et disparaissent spontanément. La rétine peut sembler normale lors du premier examen. La papille est normale ou discrètement œdémateuse. En angiographie à la fluorescéine, les lésions rétinienne, lorsqu'elles sont observées, présentent une hyperfluorescence précoce en guirlande et une imprégnation persistante aux temps tardifs. L'angiographie au vert d'indocyanine met en évidence un aspect caractéristique constitué d'un ensemble de petites lésions hypofluorescentes recouvrant des lésions hypofluorescentes plus grandes qui ont une distribution péripapillaire correspondant à l'élargissement de la tache aveugle. L'ERG montre une diminution de l'amplitude des ondes a, et l'ERG multifocal retrouve souvent des territoires localisés de dysfonctionnement rétinien. (Voir la Section 9 du BCSC, *Intraocular Inflammation and Uveitis* [Inflammation intraoculaire et uvéite], et la Section 12, *Retina and Vitreous* [Rétine et vitré] pour plus de détails).

Gross NE, Yannuzzi LA, Freund KB, Spaide RF, Amato GP, Sigal R. Multiple evanescent white dot syndrome. *Arch Ophthalmol*. 2006 ; 124(4) : 493–500.

Quillen DA, Davis JB, Gottlieb JL, et al. The white dot syndromes. *Am J Ophthalmol*. 2004 ; 137(3) : 538–550.

Carence en vitamine A

La vitamine A est une vitamine liposoluble, essentielle pour la constitution de la rhodopsine, pigment visuel des photorécepteurs, ainsi que dans la différenciation des cellules basales de l'épithélium des muqueuses, dont la conjonctive. Elle est absorbée par l'intestin grêle, transportée dans le foie, où elle est stockée, puis redistribuée aux organes cibles, et notamment l'EPR. La malnutrition, la malabsorption, les pathologies hépatiques et la carence en zinc (qui est un cofacteur dans la conversion du rétinol en 11-*cis*-rétinal) contribuent à l'apparition d'un syndrome de carence en vitamine A. Les manifestations cliniques de cette carence en vitamine A associent une xérophtalmie, des taches de Bitôt conjonctivales, une kératomalacie, une nyctalopie, un déficit du champ visuel périphérique et parfois une diminution de la vision centrale. Les examens complémentaires retrouvent un net dysfonctionnement des bâtonnets (à l'ERG) et une élévation des seuils des cônes et des bâtonnets (lors du test de l'adaptation à l'obscurité). L'amélioration des troubles

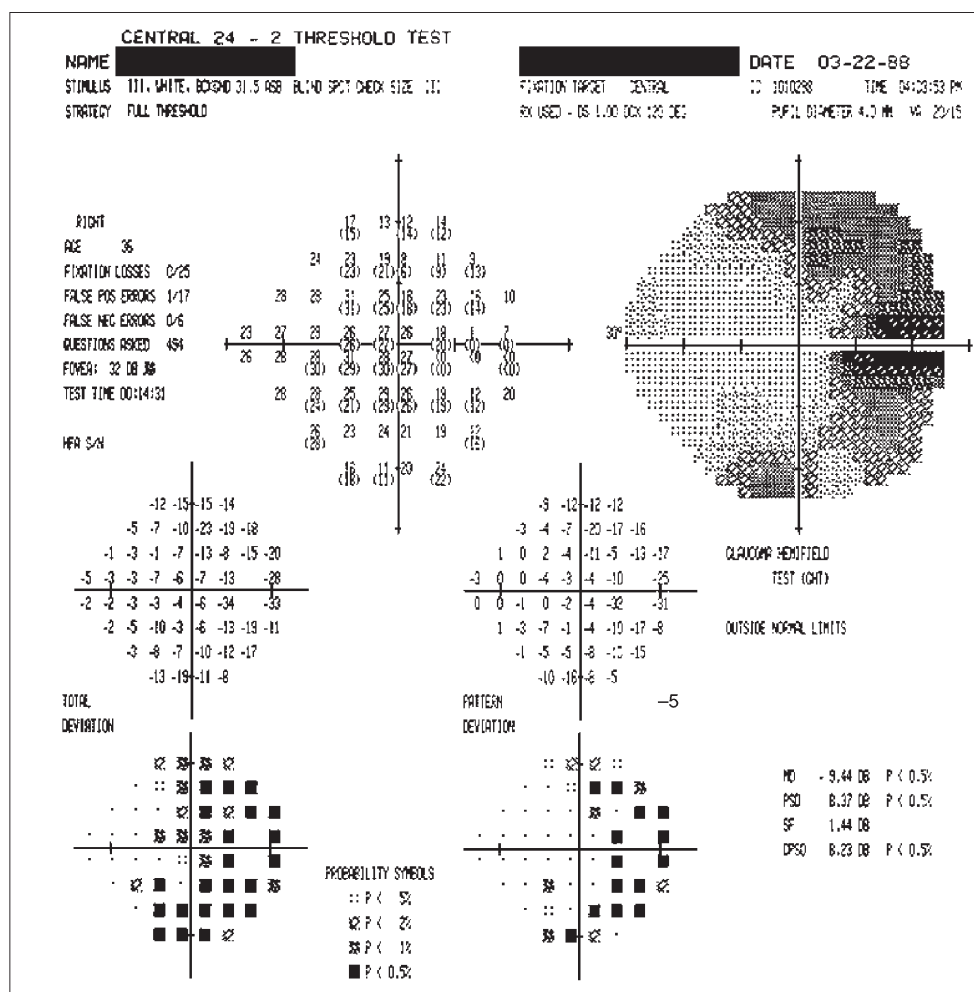


Figure 4-1 Cette femme de 32 ans a consulté en raison de la perception de lumières clignotantes du côté droit de l'œil droit, en permanence depuis 6 mois. L'acuité visuelle est de 8/10 à chaque œil avec un DPAR droit inférieur à 0,3 log. La périmétrie automatisée quantitative retrouve une vaste zone de diminution de sensibilité dans le champ temporal, partant de la tache aveugle et ne respectant pas le méridien vertical. (Remerciements au Dr Steven A. Newman.)

ophtalmologiques de ces patients est souvent spectaculaire après un traitement qui associe une supplémentation en vitamine A et le traitement de l'anomalie systémique sous-jacente.

Purvin V. Through a shade darkly. *Surv Ophthalmol.* 1999; 43 (4) : 335-340.

Dystrophie des cônes

La dystrophie des cônes est une pathologie rare, caractérisée par une baisse d'acuité visuelle inexpliquée qui peut être confondue avec une neuropathie optique. Typiquement, au cours de la première ou deuxième décennie, les patients se plaignent d'une baisse progressive de l'acuité

visuelle bilatérale et d'une détérioration progressive de la vision des couleurs. L'existence d'une photophobie et d'une héméralopie (« cécité crépusculaire ») est couramment rapportée. Au stade précoce, lorsque la diminution d'acuité visuelle est minime ou modérée, le fond d'œil peut être normal ou objectiver une minime diminution du reflet fovéolaire et un remaniement granulaire de la pigmentation maculaire. Au cours de l'évolution de la maladie, l'épithélium pigmenté maculaire présente une atrophie centrale ovale. Il peut être observé une dépigmentation en « œil de bœuf » similaire à celle observée dans la maculopathie à la chloroquine. L'angiographie à la fluorescéine peut mettre en évidence ces anomalies avant même qu'elles ne deviennent cliniquement apparentes. L'ERG peut être normal au début, puis il montre une diminution sévère de la réponse photopique (cônes) et moins marquée de la réponse scotopique (bâtonnets). L'ERG multifocal est intéressant pour prouver une dystrophie des cônes aux stades initiaux.

Syndromes paranéoplasiques

Rétinopathie associée au cancer

La rétinopathie associée au cancer (CAR) se manifeste par des photopsies, une nyctalopie, une altération de l'adaptation à l'obscurité, un obscurcissement de la vision, un scotome annulaire et un déficit campimétrique périphérique et/ou central. À l'inverse des phénomènes visuels positifs de la migraine qui sont brefs, les symptômes de la CAR ont tendance à être permanents. Ces symptômes apparaissent progressivement, sur plusieurs semaines ou mois, souvent (dans 50 % des cas) avant même que la tumeur maligne causale ne soit identifiée (il s'agit généralement de carcinomes pulmonaires à petites cellules, bien que d'autres tumeurs malignes pulmonaires, du sein, du col ou du corps de l'utérus aient été impliquées). La dégradation est progressive, éventuellement bilatérale, et s'accompagne d'une baisse d'acuité visuelle sévère. Le fond d'œil peut paraître normal au début de l'évolution, bien que l'amplitude des réponses en ERG soit généralement nettement réduite, y compris aux premiers stades de cette pathologie. Au cours de l'évolution de la maladie, les artéioles rétinienues diminuent de calibre, l'EPR apparaît aminci et irrégulier, et les papilles optiques s'atrophient.

Les chercheurs estiment que, chez la plupart des patients, la tumeur causale sécrète un antigène, appelé l'*antigène-CAR*, homologue d'une protéine de 23-kd des photorécepteurs rétiens. Cette protéine a été identifiée comme étant la *recoverine*. Des anticorps circulants, dirigés contre l'antigène associé à la tumeur, induisent probablement une réaction croisée avec la recoverine rétinienne, aboutissant à une dégénérescence immune des photorécepteurs, tant les cônes que les bâtonnets. Sur la base de ce mécanisme présumé, plusieurs types de traitement ont été tentés. Keltner et al. ont rapporté l'observation d'un patient chez qui le taux d'anticorps a diminué et la fonction visuelle s'est améliorée et s'est stabilisée après une corticothérapie systémique. Des bénéfices thérapeutiques ont également été attribués à diverses combinaisons de corticothérapies, plasmaphérèse et immunoglobulines intraveineuses. Cependant, le pronostic visuel est généralement mauvais. L'effet du traitement de la tumeur causale sur la fonction rétinienne reste incertain.

Rétinopathie associée au mélanome

La rétinopathie associée au mélanome (MAR) est un syndrome extrêmement rare qui touche initialement les bâtonnets et qui se manifeste par des photopsies, une nyctalopie et une perte bilatérale de la vision périphérique. La MAR évolue habituellement rapidement en quelques semaines ou quelques mois, mais elle peut apparaître de façon brutale. Les symptômes visuels se développent généralement chez un patient dont le mélanome a déjà été diagnostiqué. Le bilan réalisé à

l'occasion de la baisse d'acuité visuelle retrouve souvent la présence de métastases. L'acuité visuelle, la vision des couleurs et le champ visuel central sont souvent normaux au stade initial, alors que la perte du champ visuel périphérique est l'altération prédominante. Le fond d'œil peut être normal au départ ou objectiver une irrégularité de l'EPR, une diminution de calibre des artéioles rétiniennes et une pâleur papillaire chez les patients symptomatiques depuis plusieurs mois. Les anomalies de l'ERG chez les patients porteurs d'une MAR suggèrent une altération des bâtonnets. Chez ces patients, la fonction visuelle peut rester stable et ne pas évoluer (ce qui n'est pas le cas en présence d'une CAR). Aucun traitement n'a fait la preuve de son efficacité.

Chan JW. Paraneoplastic retinopathies and optic neuropathies. *Surv Ophthalmol.* 2003; 48(1) : 12–38.

Goldstein SM, Syed NA, Milam AH, Maguire AM, Lawton TJ, Nichols CW. Cancer-associated retinopathy. *Arch Ophthalmol.* 1999; 117(12) : 1641–1645.

Guy J, Aptsiauri N. Treatment of paraneoplastic visual loss with intravenous immunoglobulin : report of 3 cases. *Arch Ophthalmol.* 1999; 117(4) : 471–477.

Keltner JL, Thirkill CE, Tyler NK, Roth AM. Management and monitoring of cancer-associated retinopathy. *Arch Ophthalmol.* 1992; 110(11) : 48–53.

Kim RY, Retsas S, Fitzke FW, Arden GB, Bird AC. Cutaneous melanoma-associated retinopathy. *Ophthalmology.* 1994; 101(11) : 1837–1843.

Sawyer RA, Selhorst JB, Zimmerman LE, Hoyt WF. Blindness caused by photoreceptor degeneration as a remote effect of cancer. *Am J Ophthalmol.* 1976; 81(5) : 606–613.

Amblyopie

En cas de baisse visuelle unilatérale inexplicée, une amblyopie préexistante doit être évoquée. Il faut rechercher une cause comme une anisométrie, un astigmatisme ou un strabisme à petit angle. L'amélioration de l'acuité visuelle, lorsqu'elle est mesurée à l'aide de lettres isolées plutôt qu'avec des lignes d'optotypes, suggère un phénomène d'inhibition latérale noté dans l'amblyopie. Il peut arriver qu'une amblyopie sévère soit responsable d'un DPAR, mais son intensité est faible (rarement plus de 0,6 log). Les champs visuels sont généralement normaux ou ne retrouvent qu'une légère perte de sensibilité et non pas un scotome focal ou un effondrement de la sensibilité tels qu'ils sont observés lors des atteintes des voies optiques. Les comptes rendus des examens ophtalmologiques précédents peuvent être extrêmement utiles.

Neuropathies optiques

Les neuropathies optiques s'accompagnent typiquement d'une perte du champ visuel, comme nous allons le voir. Il existe le plus souvent un déficit pupillaire afférent relatif, bien que dans le cas d'une atteinte minime du nerf optique ou d'une forme bilatérale et symétrique, ce déficit pupillaire puisse être indétectable. La papille peut être normale ou pas et, lorsqu'elle ne l'est pas, peut être œdémateuse, ou présenter d'autres anomalies telles que des drusen, une excavation ou une atrophie. Certaines étiologies de neuropathie optique peuvent donner lieu à plusieurs tableaux cliniques. Par exemple, lors de lésions orbitaires compressives ou infiltrantes, les papilles peuvent être normales, œdémateuses ou atrophiques. Dans ce chapitre, les neuropathies optiques ont été classées en fonction de leurs présentations habituelles, mais il faut garder à l'esprit qu'il existe des chevauchements considérables entre ces différentes catégories.

Aspects du champ visuel

Les axones des cellules ganglionnaires rétiniennes pénètrent dans la tête du nerf optique en trois principaux groupes (fig. 4-2); ainsi, les lésions du nerf optique entraînent trois types différents d'atteinte du champ visuel. En général, ces atteintes peuvent être classées comme indiqué au tableau 4-1.

- *Atteinte des fibres interpapillo-maculaires* : scotome cæocentral (fig. 4-3A, à gauche), scotome paracentral (fig. 4-3A, à droite), et scotome central (fig. 4-3B).
- *Atteinte des fibres arciformes* : scotome arciforme (perte d'un faisceau de fibres) (fig. 4-3C), large scotome (altitudinal : perte plus étendue de fibres arciformes) (fig. 4-3D), et déficit nasal (ressaut, perte dans la portion nasale des fibres arciformes) (fig. 4-3E). Ces fibres s'arrêtent au niveau d'un raphé horizontal temporal; c'est pourquoi ces déficits se terminent le long du méridien horizontal nasal.
- *Atteinte des fibres radiaires nasales* : déficit temporal en coin.

L'augmentation de surface de la tache aveugle lors d'un œdème papillaire, quelle qu'en soit l'étiologie, est secondaire au déplacement de la rétine péripapillaire (fig. 4-3F).

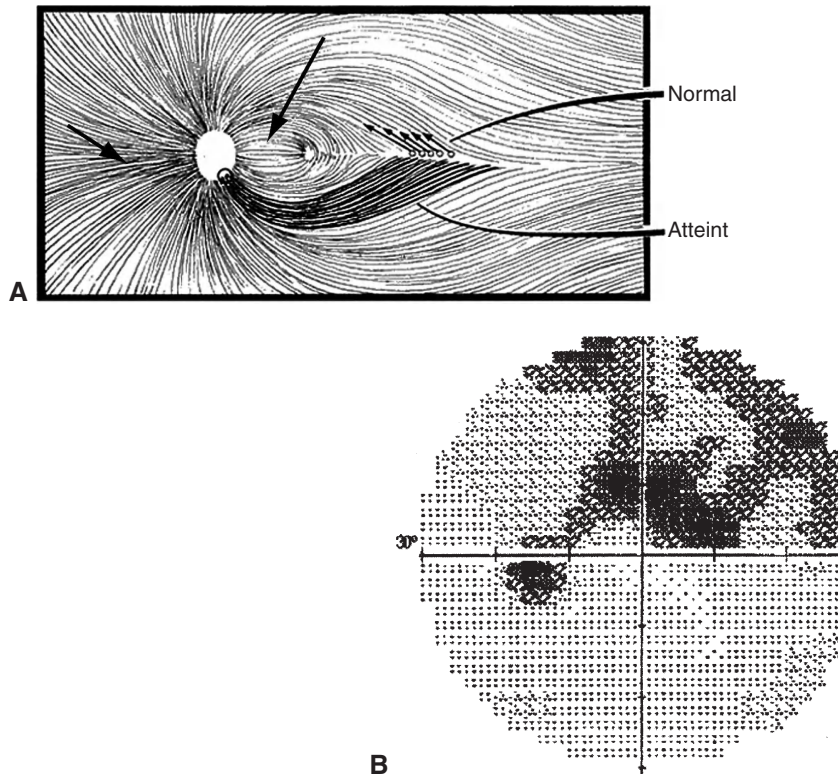


Figure 4-2 **A.** Schéma de l'entrée des fibres optiques dans la papille. Plusieurs faisceaux ont été différenciés : celui des fibres arciformes (*faisceau inférieur en surbrillance*), le faisceau interpapillo-maculaire (*flèche longue*) et le faisceau des fibres radiaires nasales (*flèche courte*). **B.** Schéma en échelle de gris d'une périmétrie de type Humphrey montrant un déficit arciforme supérieur du champ visuel correspondant à une perte de fibres du faisceau arciforme inférieur en surbrillance sur le schéma A. (*Partie B : remerciements au Dr Anthony C. Arnold.*)

Tableau 4-1 Terminologie en périmétrie

Terminologie	Caractéristiques
Caractéristiques des anomalies du champ visuel	
Absolu	Absence de perception de stimulus dans la zone déficitaire
Relatif	Les stimuli les plus grands et les plus lumineux peuvent être perçus dans la zone déficitaire, mais les stimuli les plus petits et les plus faibles ne le sont pas. La taille et la forme de la zone déficitaire varient de façon inverse aux modifications de la taille et/ou de l'intensité du stimulus présenté. Les déficits peuvent être qualifiés de peu profonds lorsque seuls les stimuli les plus petits ou les plus pâles ne sont pas perçus et de profonds si les stimuli les plus lumineux ne sont pas perçus au centre de la zone déficitaire.
Terminologie décrivant les anomalies du champ visuel	
Scotome	Zone de perception visuelle déficitaire entourée d'une zone de perception visuelle normale (par exemple la tache aveugle)
Central	Le déficit n'intéresse que le point de fixation
Cæcocalentral	Le déficit s'étend du point de fixation à la tache aveugle
Paracentral	Le déficit intéresse une zone à proximité du point de fixation mais ne l'inclut pas
Péricalentral	Le déficit intéresse une zone entourant de façon symétrique le point de fixation sans l'inclure
Arciforme	Correspond à un faisceau de fibres nerveuses et à la perte de celui-ci
Altitudinal	Correspond à un déficit arciforme plus important intéressant deux quadrants dans les champs supérieur ou inférieur
Quadransopie	Déficit intéressant un quadrant du champ visuel
Hémianopsie	Déficit intéressant la moitié du champ visuel en cause, soit nasale soit temporale
Description des anomalies bilatérales du champ visuel selon leur localisation spatiale et leur étendue	
Homonyme	Le même côté de l'espace visuel est intéressé pour chaque œil
Bitemporal	Les hémichamps temporaux opposés sont intéressés pour chaque œil
Complète	L'ensemble du champ visuel est intéressé
Incomplète	Une partie du champ visuel est épargnée
Congruence	Tendance à la symétrie en cas de déficit homonyme du champ visuel (par exemple lorsque le déficit a une taille, un emplacement et une forme similaires pour chaque œil)

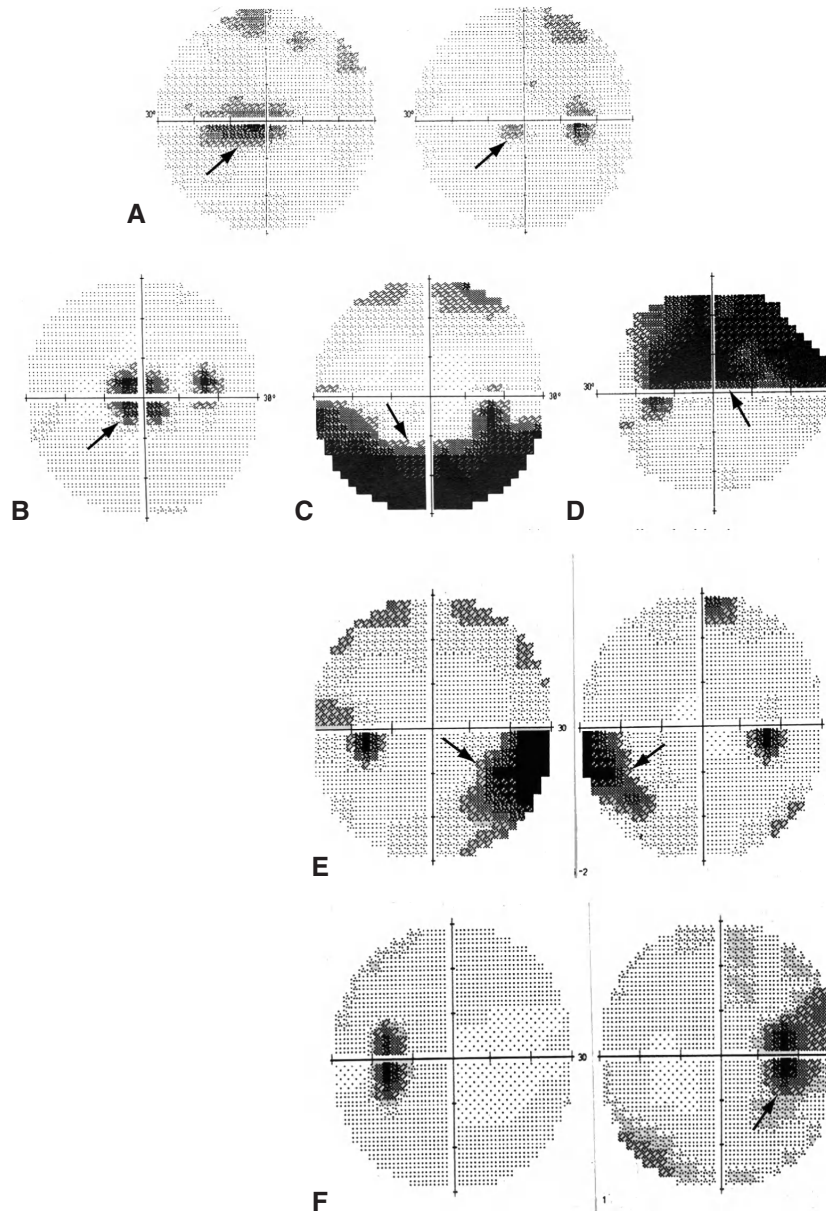


Figure 4-3 Différentes présentations des déficits du champ visuel au cours des neuropathies optiques. **A.** Scotome caecocentral (à gauche, flèche) ; scotome paracentral (à droite, flèche). **B.** Scotome central (flèche). **C.** Scotome arciforme (flèche). **D.** Vaste déficit arciforme (altitudinal) (flèche). **E.** Déficit nasal arciforme (ressaut) (flèches). **F.** Élargissement de la tache aveugle (flèche). (Parties E, F : remerciements au Dr Anthony C. Arnold.)

Neuropathies optiques antérieures avec œdème papillaire

Œdème papillaire de stase aigu

Le terme d'œdème papillaire de stase désigne l'œdème de la tête du nerf optique secondaire à l'augmentation de la pression intracrânienne (PIC). L'aspect de la papille lors d'un œdème papillaire de stase n'est pas différent de celui observé lors d'autres causes d'œdème papillaire (par exemple lors d'une papillite). L'œdème papillaire de stase aigu est responsable d'une hyperhémie de la papille, avec une dilatation du réseau capillaire superficiel, des télangiectasies des vaisseaux pré- et péri-papillaires, et souvent des hémorragies en flammèches. L'œdème des fibres optiques péri-papillaires a un aspect blanc grisâtre et opalescent, avec des bords irréguliers et peignés qui masquent le rebord papillaire et les vaisseaux rétinien passant à ce niveau. À un stade précoce d'œdème papillaire de stase, l'atteinte de la couche des fibres optiques peut être incomplète, avec un masquage partiel des vaisseaux rétinien le traversant. Le comblement de l'excavation papillaire physiologique est tardif dans l'œdème papillaire de stase et son absence est plus souvent le témoin d'une papille charnue congénitale, responsable d'un faux œdème papillaire (voir plus loin dans cette section). L'absence de poulx veineux spontané peut témoigner de l'augmentation de la PIC, mais son absence lors de l'examen initial n'a qu'une signification limitée, puisque 20 % de la population normale n'en présente pas. En revanche, lorsque sa présence a été précédemment documentée, sa disparition est évocatrice d'une augmentation de la PIC. Les autres anomalies ophtalmoscopiques qu'il est possible d'observer aux stades avancés de l'œdème papillaire de stase sont les nodules dysoriques, les exsudats et les hémorragies.

La plupart des patients ayant une PIC élevée signalent des symptômes à types de céphalées, de nausées et de vomissements. Ces patients peuvent également noter des amauroses transitoires. Ces éclipses visuelles, épisodes uni- ou bilatéraux de perte de vision durant quelques secondes, sont décrites comme un « voile gris », un « voile blanc », une « fumée », un « brouillard » ou un « voile noir » obscurcissant la vision, et se produisent volontiers lors des changements de position (orthostatisme). En cas d'œdème papillaire de stase aigu, la fonction visuelle est normale, y compris l'acuité visuelle et la vision des couleurs. Le jeu pupillaire est normal. Le champ visuel n'objective qu'un élargissement de la tache aveugle.

Pour le clinicien, la première étape de la prise en charge d'un œdème papillaire de stase consiste à exclure un faux œdème papillaire. Pour les distinguer, il faut répondre à trois questions.

1. *La papille est-elle hyperhémisée ?* Un œdème papillaire – hormis dans le cas de l'œdème pâle de la neuropathie optique ischémique (maladie de Horton) ou dans la forme avancée d'un œdème papillaire chronique avec atrophie (au cours de laquelle il existe également un dysfonctionnement marqué du nerf optique) – est généralement associé à une congestion de la microvascularisation de la papille, ce qui accentue sa teinte rougeâtre.
2. *Y a-t-il des anomalies microvasculaires à la surface de la papille ?* L'œdème papillaire s'accompagne habituellement d'une dilatation et de télangiectasies des capillaires superficiels de la papille, et peut être associé à des hémorragies en flammèches papillaires ou péri-papillaires. Ces anomalies sont absentes lors d'un pseudo-œdème papillaire. Elles se distinguent des télangiectasies péri-papillaires de la neuropathie optique héréditaire de Leber, qui sont primitivement péri-papillaires et ne laissent pas diffuser la fluorescéine.
3. *À quelle profondeur de la rétine est localisé le flou du rebord papillaire ?* Au cours de l'œdème papillaire, le rebord papillaire est flou car il est obscurci, ainsi que les vaisseaux rétinien, par l'épaississement et l'opacification de la couche des fibres optiques papillaires et péri-papillaires. Dans la plupart des cas de pseudo-œdème papillaire, le rebord papillaire semble flou et la papille est surélevée, mais les vaisseaux rétinien restent nettement visibles lorsqu'ils croisent le rebord papillaire.

La plupart des cas de pseudo-œdème papillaire sont secondaires à la présence de drusen papillaires. Cependant, lorsqu'il existe des drusen papillaires, la papille n'est pas hyperhémée et ne présente généralement pas de dilatation de sa microvascularisation de surface. Le flou du rebord papillaire est dû à un arrêt du transport axoplasmique dans les profondeurs de la papille. Celui-ci entraîne un aspect de flou jaunâtre qui estompe la limite entre la papille et la rétine, mais qui laisse voir normalement les vaisseaux rétinien. Ce tableau contraste avec l'aspect blanchâtre, duveteux et peigné de la couche des fibres optiques au cours de l'œdème papillaire vrai. Les drusen profonds s'accompagnent souvent d'autres anomalies, incluant des anomalies de division des vaisseaux rétinien (boucles, trifurcations, et généralement augmentation du nombre de branches de division), un rebord papillaire peigné et une désorganisation de l'épithélium pigmenté péripapillaire donnant un aspect gris ou noir péripapillaire (fig. 4-4). Les examens complémentaires peuvent aider à diagnostiquer ou à confirmer les drusen papillaires (voir fig. 4-15).

Les autres causes de surélévation de la tête du nerf optique ressemblant à un œdème papillaire de stase sont les reliquats hyaloïdiens avec présence de tissu glial à la surface papillaire, les papilles charnues congénitales associées à un orifice scléral d'entrée du nerf optique étroit, et les petites papilles associées à l'hypermétropie. Le rebord de la papille peut aussi paraître flou sans que celle-ci soit surélevée, lorsqu'il existe des opacités de la couche des fibres optiques sans œdème, du fait de la présence de myéline au niveau des fibres visuelles (fig. 4-5). La myélinisation des fibres optiques commence généralement dès le rebord de la papille, où elle estompe la limite entre la papille et la rétine. Les fibres à myéline masquent également les vaisseaux rétinien et ont un aspect peigné pouvant passer pour un œdème papillaire vrai. Néanmoins, les fibres à myéline peuvent facilement être différenciées de l'œdème papillaire par leur coloration blanche opaque, différente de l'aspect translucide et blanc grisâtre de l'œdème papillaire vrai.

L'œdème papillaire de stase peut être secondaire à différentes étiologies, parmi lesquelles il faut citer un processus occupant de l'espace intracrânien, une hydrocéphalie, une infection du système nerveux central (SNC) (méningite ou méningo-encéphalite), une infiltration secondaire à un proces-

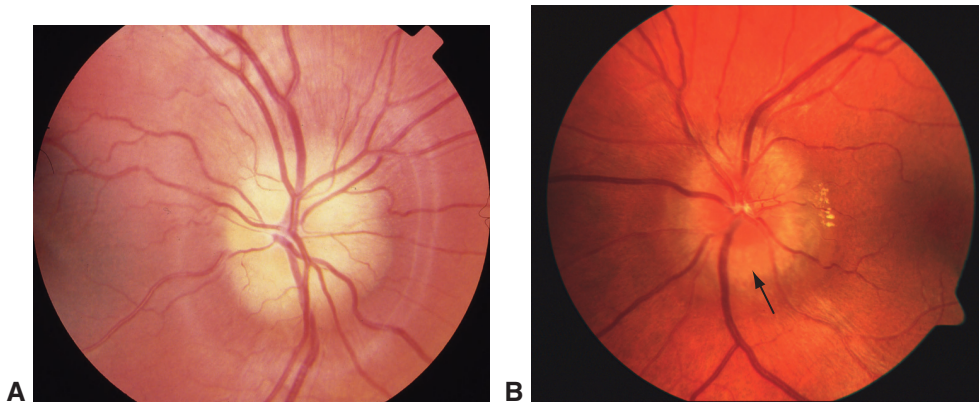


Figure 4-4 **A.** Rétinothographie centrée sur une papille présentant des drusen profonds. Le bord papillaire est flou et il existe une opacité jaunâtre des tissus profonds péripapillaires. Les vaisseaux rétinien sont clairement discernables à la surface de la papille. **B.** Rétinothographie centrée sur une papille présentant un œdème papillaire de stase. Le bord papillaire est flou et il existe un épaissement blanc grisâtre et opalescent de la couche des fibres nerveuses péripapillaires (flèche). Les vaisseaux rétinien sont partiellement masqués au niveau du rebord papillaire et à la surface de la papille. Il existe des exsudats papillaires temporaires liés à l'œdème chronique. (Remerciements au Dr Sophia M. Chung.)

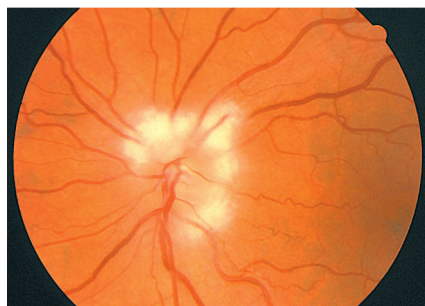


Figure 4-5 Fibres à myélines, souvent localisées au niveau des faisceaux arciformes, parfois contiguës à la papille. Quand elles sont en continuité avec la papille, ces fibres à myélines peuvent être confondues avec un œdème papillaire ou des nodules cotonneux. (Remerciements au Dr Anthony C. Arnold.)

*NdT sus granulomateux ou néoplasique, ou enfin une pseudotumeur cérébrale (ou **hypertension intracrânienne idiopathique***), voir « Hypertension intracrânienne idiopathique » plus loin dans le chapitre. En cas de suspicion d'œdème papillaire de stase, il faut demander *en urgence* un bilan neuroradiologique afin d'éliminer un processus occupant de l'espace intracrânien. En l'absence d'anomalie du bilan neuroradiologique, il faut rapidement demander un avis neurologique et une ponction lombaire avec mesure de la pression d'ouverture du liquide cébrospinal (LCS) et étude de sa composition.

Œdème papillaire de stase chronique

Les patients ayant une hypertension intracrânienne chronique (pendant plusieurs mois ou années) et un œdème papillaire de stase chronique peuvent présenter des altérations de la conduction du nerf optique. La papille, qui était initialement hyperhémée, devient pâle du fait d'une perte axonale chronique (fig. 4-6). Il peut s'y associer d'autres anomalies :

- une *gliose de la couche des fibres optiques péripapillaires*. Celle-ci entraîne une opacification grisâtre de cette couche des fibres optiques, dont l'aspect est moins duveteux et plus membraneux qu'en présence d'un œdème. Cette gliose tend à suivre les vaisseaux rétiniens et à les engainer ;



Figure 4-6 Œdème papillaire de stase atrophique, avec des plages de gliose rétinienne et des engainements vasculaires. (Remerciements au Dr Anthony C. Arnold.)

- des *vaisseaux de shunts optociliaires (vaisseaux collatéraux rétinohoroidiens)*. Il s'agit de structures veineuses préexistantes, présentes à la surface de la papille et qui se dilatent en réponse au ralentissement circulatoire chronique dans la veine centrale de la rétine secondaire à l'augmentation de la PIC. Contrairement aux anomalies vasculaires rétinienues volontiers associées aux drusen et aux anomalies congénitales de la papille, l'évolution au cours du temps de ces vaisseaux collatéraux se fait vers une augmentation de leur diamètre et un trajet qui devient de plus en plus profond au sein de la choroïde juxtapapillaire;
- des *corps hyalins papillaires par une exsudation chronique riche en lipides* (fig. 4-7). Ils diffèrent des drusen par leur taille, qui tend à être plus petite, par leur caractère non calcifié et par leur localisation à la surface de la papille (et non au sein de celle-ci), regroupés sur ses bords. Ils disparaissent en même temps que l'œdème papillaire.

Les anomalies du champ visuel observées en présence d'un œdème papillaire de stase chronique comprennent des amputations nasales, des déficits fasciculaires ou des diminutions de sensibilité périphérique. La présence d'une baisse d'acuité visuelle associée à une atteinte du champ

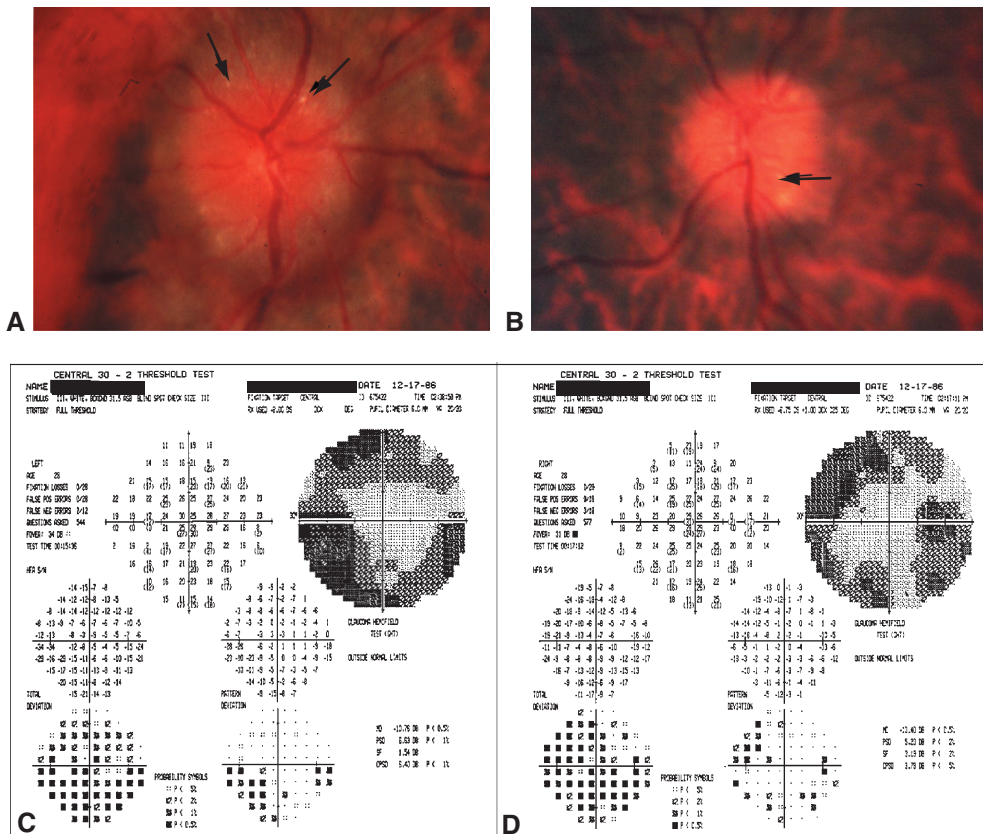


Figure 4-7 A, B. Œdème papillaire de stase chronique, avec formation de dépôts (*flèches*), correspondant à des exsudats lipidiques dus à des fuites chroniques à partir de capillaires. C, D. Les champs visuels confirment la présence d'une légère diminution de sensibilité et l'existence de déficits arciformes supérieur et inférieur. (Parties A, B : remerciements au Dr Anthony C. Arnold; parties C, D : remerciements au Dr Steven A. Newman.)

visuel central s'observe au stade ultime de l'affection. Cette atteinte est généralement bilatérale et, lorsqu'elle est asymétrique, il peut exister un DPAR.

Arnold AC. Differential diagnosis of optic disc edema. *Focal Points : Clinical Modules for Ophthalmologists*. San Francisco : American Academy of Ophthalmology ; 1999, module 2.

Hypertension intracrânienne idiopathique

Les symptômes et les signes des patients porteurs d'une *hypertension intracrânienne idiopathique* (HII), également connue sous le nom *pseudotumor cerebri*, sont liés à l'augmentation de la PIC. Céphalées, nausées et vomissements sont fréquents. Les patients peuvent également se plaindre d'amaurose fugace (du fait de l'œdème papillaire), de diplopie (par paralysie du nerf abducens), d'amputations du champ visuel, d'acouphènes pulsatiles et de vertiges. La plupart des patients (>90 %) ayant une HII développent un œdème papillaire de stase. En règle générale, il n'est pas constaté d'anomalie neurologique (en dehors de la paralysie du nerf abducens liée à l'HII). Comme il est habituel en cas d'œdème papillaire de stase aigu, l'acuité visuelle est généralement conservée. Le champ visuel peut montrer un élargissement de la tache aveugle mais cette anomalie est habituellement isolée. Dans les HII anciennes, non traitées ou sévères, la conduction du nerf optique peut être altérée, avec apparition d'amputations campimétriques caractéristiques d'un œdème papillaire de stase chronique, telles que décrites dans le paragraphe précédent. Le tableau 4-2 donne les critères diagnostiques de l'HII.

L'incidence de l'HII prédomine au cours de la troisième décennie, avec une forte prédominance féminine. La plupart des patients sont obèses. Cette pathologie est moins fréquente chez l'enfant (le rôle de l'obésité y est moins important) et rare chez les adultes maigres. La survenue d'une HII est associée à la prise de diverses substances exogènes telles que la vitamine A (> 100 000 U/jour), les tétracyclines, l'acide nalidixique, la ciclosporine et les contraceptifs oraux, ainsi qu'à la prise ou à l'arrêt des corticoïdes. Bien que le rôle des modifications hormonales, comme il en survient lors de la grossesse, et des pathologies hormonales ait été incriminé, l'HII n'a pas été associée de façon certaine à un dysfonctionnement endocrinien particulier. Les mécanismes expliquant l'augmentation de la PIC dans l'HII restent obscurs. Il existe probablement une altération de la résorption du LCS à travers les granulations arachnoïdiennes vers les sinus veineux durs. Mais les causes précises de cette altération restent inconnues.

Certaines situations particulières, telles qu'une thrombose veineuse cérébrale (par exemple secondaire à un traumatisme, un accouchement, une hypercoagulabilité ou une otite moyenne) une thrombose veineuse extracrânienne diffuse ou localisée (par exemple par dissection cervicale), une malformation artérioveineuse durale ou une vascularite systémique, peuvent être responsables d'une diminution du débit veineux et aboutir à une augmentation de la PIC. Ces différentes situations peuvent ressembler à une HII. C'est pourquoi il faut demander un bilan neuroradiologique

Tableau 4-2 Critères de diagnostic de l'hypertension intracrânienne (HIC) idiopathique

Lorsqu'ils existent, symptômes correspondant à une HIC ou à un œdème papillaire
Signes correspondant à une HIC ou à un œdème papillaire
Élévation documentée de la PIC au cours d'une ponction lombaire réalisée en décubitus latéral
Composition normale du LCS
Pas d'arguments en faveur d'une ventriculomégalie, d'une masse, d'une anomalie constitutionnelle ou d'une lésion vasculaire à l'IRM ou au scanner injecté lorsque la présentation est caractéristique, ou à l'IRM et à la phlébographie par résonance magnétique pour tous les autres cas
Aucune autre cause identifiée (y compris médicamenteuse) d'HIC

(IRM) chez les patients présentant un tableau évocateur d'HII afin d'éliminer une tumeur intracérébrale, une hydrocéphalie ou une anomalie méningée. En outre, une *angiographie par résonance magnétique* (ARM) avec des temps veineux tardifs doit être réalisée pour éliminer une thrombose veineuse cérébrale (voir chapitre 2, fig. 2-11). Il faut systématiquement pratiquer une ponction lombaire pour confirmer l'augmentation de la PIC et éliminer une méningite.

L'ophtalmologiste joue un rôle essentiel dans la prise en charge de l'HII. Un suivi au long cours est indispensable pour vérifier la disparition de l'œdème papillaire de stase. Des examens réguliers, incluant une mesure de l'acuité visuelle, un test de la vision des couleurs et une périmétrie quantitative, permettent d'évaluer l'état du nerf optique. La réalisation de rétinophotographies, permettant de juger de l'aspect du nerf optique, est essentielle pour permettre un suivi optimal des patients. La fréquence à laquelle doit être demandé un relevé du champ visuel dépend de la sévérité de l'œdème papillaire, du niveau d'atteinte du nerf optique et de la réponse au traitement.

Le traitement de l'HII dépend de la symptomatologie et de la fonction visuelle. Cette pathologie peut être autolimitée. Si les céphalées sont contrôlées par des antalgiques mineurs et s'il n'y a pas d'atteinte du nerf optique, il n'est pas nécessaire d'instaurer un traitement. Cependant, l'histoire naturelle des HII se fait vers une dégradation sévère de la fonction visuelle. Dans une étude au long cours, 26 % des patients ont présenté une acuité visuelle inférieure à 1/10^e au niveau de l'œil le plus atteint. Chez les patients obèses, la perte de poids est efficace et toujours recommandée. Lorsqu'un traitement médical est nécessaire, l'acétazolamide (Diamox®) est le traitement de première intention. Le topiramate (Épitomax®) a également été utilisé avec succès; cette molécule a de multiples effets bénéfiques (diminution des céphalées, réduction de l'appétit, inhibition de l'anhydrase carbonique) et en conséquence diminue la PIC. Le furosémide (Lasilix®) est fréquemment utilisé chez les patients présentant une intolérance (ou contre-indication) à l'acétazolamide ou au topiramate (*cette situation est rare**). L'utilisation de corticoïdes reste controversée. Bien que les corticoïdes permettent de diminuer une PIC élevée, il existe un risque de récurrence lors de leur décroissance; en effet, l'arrêt d'une corticothérapie constitue une cause d'HII. Toutefois, des bolus de corticoïdes peuvent être nécessaires à la phase aiguë d'un tableau associant un œdème papillaire d'évolution fulminante, une PIC très élevée et une baisse d'acuité visuelle importante. La réalisation de ponctions lombaires itératives ne constitue pas un traitement de l'HII.

*NdT

Des céphalées rebelles ou une perte progressive de la vision survenant malgré un traitement médical maximal imposent de passer à un traitement chirurgical. Dans certains cas de perte de vision sévère et d'œdème papillaire de stase par augmentation importante de la PIC, une intervention chirurgicale peut être envisagée sans attendre des preuves formelles d'évolutivité. Les principales options chirurgicales incluent la décompression (fenestration) des gaines du nerf optique (*technique peu pratiquée en France**) et les techniques de dérivation du LCS (shunt ventriculopéritonéal ou lombopéritonéal).

*NdT

Lorsqu'il existe une perte progressive de la vision alors que les céphalées ne sont pas au premier plan, la fenestration des gaines du nerf optique semble être l'intervention de choix puisqu'elle a une action protectrice directe sur le nerf optique et est associée à une morbidité moindre que les interventions de dérivation (*technique peu pratiquée en France**). Cependant, cette chirurgie du nerf optique comporte un risque de cécité dans 1 à 2 % des cas, par lésion du nerf optique, occlusion de l'artère centrale de la rétine (OACR), ou occlusion de la veine centrale de la rétine (OVCR). Ce geste ne fait pas baisser la PIC et n'a donc aucune action sur les céphalées. Bien qu'il ait été rapporté des diminutions bilatérales de l'œdème papillaire après une chirurgie unilatérale, il est généralement nécessaire d'intervenir sur les deux nerfs optiques. Le taux de réussite à long terme est faible. Il est estimé à 16 % après 6 ans de recul. Il est possible de répéter les fenestrations des gaines du nerf optique, mais ce geste est techniquement compliqué en raison des cicatrices.

*NdT

Les techniques de dérivation lombopéritonéale ou ventriculopéritonéale abaissent efficacement la PIC. Elles permettent donc d'améliorer les céphalées, une éventuelle paralysie du nerf abducens et de réduire l'œdème papillaire. Ces techniques ne présentent aucun risque direct pour le nerf optique. En revanche, ces dérivations peuvent se boucher, s'infecter ou se déplacer, nécessitant une réintervention dans plus de 50 % des cas. Dans les formes sévères d'obésité morbide, la chirurgie bariatrique a montré sa capacité d'obtenir une perte de poids et une réduction de la PIC.

L'HII existe également chez les enfants, mais il existe une controverse quant aux critères diagnostiques de celle-ci en pédiatrie. Le terme « pédiatrique » est utilisé en référence aux enfants de moins de 18 ans. Cependant, certains auteurs estiment qu'il faudrait le réserver aux enfants avant l'âge de la puberté ou n'ayant aucune manifestation clinique de maturation sexuelle. Chez les enfants avant l'âge de la puberté, l'HII semble être une entité pathologique différente, concernant un nombre plus important de garçons et d'enfants sans signe d'obésité. Contrairement aux HII de l'adulte, les HII pédiatriques peuvent se compliquer de paralysies des nerfs crâniens, notamment du III, du IV, du VI, du VII, du IX et du XII. Ces atteintes régressent après normalisation de la PIC. De plus, chez les patients les plus jeunes, il est volontiers observé des œdèmes papillaires sans céphalée ni symptôme visuel. Enfin, la pression d'ouverture du LCS est différente chez les enfants et les adultes. La constitution et la pression du LCS sont spécifiques chez les nouveau-nés. Le traitement de l'HII de l'enfant est identique à celui rapporté chez l'adulte.

Celebisoy N, Gökçay F, Sirin H, Akyürekli O. Treatment of idiopathic intracranial hypertension : topiramate versus acetazolamide, an open label study. *Acta Neurol Scand.* 2007 ; 116(5) : 322–327.

Feldon SE. Visual outcomes comparing surgical techniques for management of severe idiopathic intracranial hypertension. *Neurosurg Focus.* 2007 ; 23(5) : E6.

Friedman DI, Jacobson DM. Idiopathic intracranial hypertension. *J Neuroophthalmol.* 2004 ; 24(2) : 138–145.

Rangwala LM, Liu GT. Pediatric idiopathic intracranial hypertension. *Surv Ophthalmol.* 2007 ; 52(6) : 597–617.

Shah VA, Kardon RH, Lee AG, Corbett JJ, Wall M. Long-term follow-up of idiopathic intracranial hypertension : the Iowa experience. *Neurology.* 2008 ; 70(8) : 634–640.

Neuropathie optique ischémique antérieure

La neuropathie optique ischémique antérieure (NOIA) est la plus fréquente des neuropathies optiques aiguës retrouvées chez les patients de plus de 50 ans. Elle est due à une lésion ischémique de la tête du nerf optique. Les patients présentent une altération de la fonction visuelle monoculaire et indolore qui apparaît en quelques heures ou en quelques jours. L'acuité visuelle peut être altérée. Un DPAR est présent, hormis lorsque la neuropathie optique est bilatérale. L'œdème papillaire existe au départ et peut même précéder la baisse d'acuité visuelle. Cet œdème prend généralement l'aspect d'une hyperémie papillaire diffuse, bien qu'il puisse être également constaté un œdème papillaire pâle et n'atteignant qu'un secteur de la papille. Il est souvent noté la présence d'hémorragies en flammèches péripapillaires et des rétrécissements des artéριοles rétiniennes. L'atteinte du champ visuel est constante. Les amputations altitudinales ou les déficits arciformes constituent les anomalies les plus classiques, mais il peut également être retrouvé des scotomes centraux et cæco-centraux ou des pertes de sensibilité généralisée (en particulier en nasal).

La NOIA peut être de type *artéritique* (NOIAA) lorsqu'elle est associée à l'artérite à cellules géantes (ACG), ou de type non artéritique (NOIAN) (tableau4-3). Le premier temps de la prise en charge d'une NOIA consiste à rechercher des arguments en faveur d'une ACG.

Tableau 4-3 Neuropathie optique ischémique artéritique versus neuropathie optique ischémique non artéritique

Caractéristique	Artéritique	Non artéritique
Âge moyen	70 ans	60 ans
Sexe	F > H	F = H
Symptômes associés	Céphalées, sensibilité du cuir chevelu, claudication de la mâchoire, amaurose transitoire	Habituellement aucun
Acuité visuelle	< 1/10 dans > 60 % des cas	> 1/10 dans > 60 % des cas
Papille/fond d'œil	Œdème papillaire pâle Excavation normale Petits nodules cotonneux	Papille hyperémisée et œdémateuse Petite excavation
VS moyenne	70 mm/h en moyenne	20–40 mm/h en moyenne
Protéine C réactive	Élevée	Normale
Angiographie à la fluorescéine	Retard de remplissage de la papille et de la choroïde	Retard de remplissage de la papille
Évolution naturelle	Amélioration rare Œil controlatéral, 54–95 %	31 % d'amélioration Œil controlatéral, 12–19 %
Traitement	Corticothérapie par voie générale	Aucun traitement prouvé

Neuropathie optique ischémique antérieure artéritique Les NOIAA sont moins fréquentes (5 à 10 % des cas de NOIA) que les NOIAN et surviennent généralement chez des patients âgés (l'âge moyen est de 70 ans). C'est la conséquence d'une occlusion inflammatoire et thrombotique des artères ciliaires courtes postérieures. Il est habituel que le patient présente les symptômes généraux évocateurs d'ACG, notamment des céphalées et une sensibilité des artères temporales et du cuir chevelu. La claudication de la mâchoire est le symptôme le plus caractéristique de cette pathologie, mais il peut en être retrouvé d'autres : des malaises, une anorexie et une perte de poids, de la fièvre, des douleurs musculaires et articulaires, ainsi que des douleurs auriculaires. Les ACG occultes, asymptomatiques, peuvent représenter 20 % des cas de NOIAA. Une baisse d'acuité visuelle ou une amaurose transitoire peuvent précéder la NOIAA de plusieurs semaines.

La perte de vision est généralement sévère (l'acuité visuelle est inférieure à 1/10^e chez plus de 60 % des patients). L'œdème papillaire est généralement pâle au cours de la NOIAA, contrairement à celui de la NOIAN (fig. 4-8). Des nodules dysoriques, témoins d'une ischémie rétinienne concomitante, peuvent être retrouvés. Une ischémie choroïdienne associée est parfois responsable d'une pâleur et d'un œdème profond de la rétine péripapillaire, aggravant la perte d'acuité visuelle. L'angiographie à la fluorescéine retrouve un retard au remplissage choroïdien, permettant de différencier les NOIAA des NOIAN (voir fig. 3-8). Le diamètre papillaire de l'œil controlatéral et celui de l'excavation physiologique sont habituellement normaux.

Dès lors qu'une NOIAA est suspectée, il est essentiel de mettre immédiatement en route le traitement. La biopsie de l'artère temporale, dont la positivité permettra d'affirmer le diagnostic, peut être différée sans risquer de négativer les résultats. Il est le plus souvent recommandé d'instaurer un traitement intraveineux par méthylprednisolone (1 g/jour pendant les 3 à 5 premiers jours) ; ensuite, un relais par prednisone par voie orale peut être effectué (avec une dose allant jusqu'à 100 mg/jour, réduite progressivement sur 3 à 12 mois voire plus, selon la réponse au traitement). Une corticothérapie un jour sur deux n'est pas indiquée en cas de NOIAA.

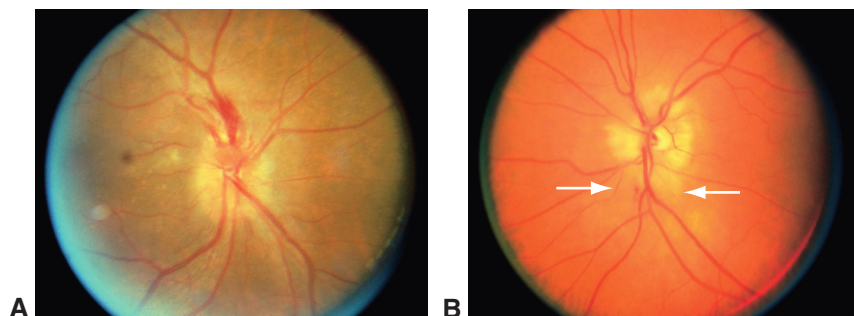


Figure 4-8 **A.** Aspect de la papille au cours d'une NOIAN. L'œdème est segmentaire, avec à son niveau une pâleur minimale et des hémorragies en flammèches. **B.** Aspect de la papille au cours d'une NOIAA. La pâleur est plus prononcée et s'associe à une ischémie choroïdienne péripapillaire qui explique l'aspect œdémateux et pâle des couches profondes de la rétine péripapillaire et de la choroïde (flèches) ainsi que l'aspect flou des limites papillaires. (Reproduit de Arnold AC. *Differential diagnosis of optic disc edema. Focal Points : Clinical Modules for Ophthalmologists. San Francisco : American Academy of Ophthalmology ; 1999, module 2.*).

Le principal objectif du traitement (outre d'éviter les complications vasculaires générales) est de prévenir la perte de l'acuité visuelle de l'œil controlatéral. En l'absence de traitement, l'œil adelphe est touché dans près de 95 % des cas en quelques jours à quelques semaines. Il ne faut pas espérer de récupération de l'œil atteint, bien qu'une minime amélioration puisse survenir. Des récurrences ou des atteintes controlatérales ont été rapportées dans 7 % des cas à l'arrêt de la corticothérapie. La décroissance de cette dernière doit donc être lente et prudente. La reprise de la symptomatologie doit amener à réévaluer l'activité de la maladie.

Pour une discussion sur l'atteinte générale, les tests diagnostiques et le traitement de l'ACG, voir le chapitre 14.

Aiello PD, Trautmann JC, McPhee TJ, Kunselman AR, Hunder GG. Visual prognosis in giant cell arteritis. *Ophthalmology*. 1993; 100(4) : 550–555.

Hayreh SS, Podhajsky PA, Raman R, Zimmerman B. Giant cell arteritis : validity and reliability of various diagnostic criteria. *Am J Ophthalmol*. 1997; 123(3) : 285–296.

Liu GT, Glaser JS, Schatz NJ, Smith JL. Visual morbidity in giant cell arteritis. Clinical characteristics and prognosis for vision. *Ophthalmology*. 1994; 101(11) : 1779–1785.

Neuropathie optique ischémique antérieure non artéritique La NOIAN est plus fréquente (plus de 90 à 95 % des cas de NOIA) et survient chez des patients plus jeunes (l'âge moyen est de 60 ans). La NOIAN serait due à une atteinte de la microcirculation papillaire associée à un aspect de papille « pleine ». Il n'y a pas actuellement de confirmation histopathologique du site de cette occlusion vasculaire ([un modèle de NOIAN chez le rongeur et le singe C depuis peu*](#)). Les patients signalent fréquemment la survenue d'une baisse d'acuité visuelle à leur réveil, sans doute du fait de l'hypotension artérielle nocturne. L'évolution peut se faire vers la *stabilisation*, la baisse de la vision restant inchangée après son installation, ou vers une *aggravation progressive*, avec une baisse d'acuité visuelle qui peut se faire en marche d'escalier, ou de manière régulière pendant plusieurs semaines avant une stabilisation. La forme progressive a été rapportée dans 22 à 37 % des cas de NOIAN. Il n'y a habituellement pas de manifestations générales associées.

*NdT

La perte de vision est habituellement moins sévère que dans la NOIAA (l'acuité visuelle est supérieure à 1/10^e dans plus de 60 % des cas). L'œdème papillaire de la NAION peut être diffus ou segmentaire et de type hyperhémique ou pâle. Mais cette dernière forme est moins fréquente dans la forme non artéritique que dans la forme artéritique (voir fig. 4-8). Des télangiectasies focales observées à la surface d'une papille œdémateuse peuvent en imposer pour une masse vasculaire. Les artérioles rétinienne péripapillaires présentent des rétrécissements focaux dans au moins 68 % des cas. La papille de l'œil controlatéral est généralement de petit diamètre et son excavation physiologique est de petite taille ou absente (« papille à risque »).

La papille s'atrophie généralement en 4 à 8 semaines. La persistance de l'œdème au-delà de ce délai doit faire évoquer un autre diagnostic. Le risque de bilatéralisation à 5 ans est de 14,7 %. La survenue d'une NOIAN dans l'œil controlatéral aboutit à un aspect clinique de « pseudosyndrome de Foster Kennedy », au cours duquel la papille de l'œil intéressé en premier est atrophique alors que l'atteinte du second œil entraîne la survenue d'un œdème controlatéral. Les deux yeux présentent un déficit au champ visuel, caractéristique de NOIA. Un tel aspect est différent de ce qui est observé lors du syndrome de Foster Kennedy vrai (fig. 4-9), secondaire à une masse intracrânienne. Au cours de ce syndrome, une papille est atrophique du fait de la compression chronique du nerf optique homolatéral par la tumeur, tandis que la papille controlatérale est œdémateuse en raison de l'augmentation de la PIC. Dans ce syndrome, l'œil présentant un œdème papillaire n'a généralement pas d'amputation du champ visuel en dehors d'un élargissement de la tache aveugle.

Parmi les facteurs de risque de la NOIAN, il faut citer les papilles « pleines » (« papilles à risque »), l'hypertension artérielle, le diabète (en particulier chez les patients jeunes), le tabagisme et l'hyperlipidémie. Il a été démontré que les occlusions carotidiennes ou les pathologies thrombotiques ne constituent pas des facteurs de risque. Le rôle de l'hyperplaquettose, de l'hyperhomocystéinémie, de l'apnée du sommeil et de l'hypotension artérielle nocturne comme facteurs de risque a été suspecté, mais il n'a pas pu être prouvé ([plusieurs études récentes soulignent l'augmentation de la prévalence de l'apnée du sommeil chez les patients atteints de NOIAN*](#)). Des cas de NOIAN ont été rapportés après prise d'inhibiteurs de la phosphodiesterase (par exemple, le sildénafil [Viagra®]), probablement en raison de l'effet hypotenseur de cette molécule, bien que son imputabilité n'ait pas été prouvée.

*NdT

La NOIAN doit être différenciée d'une névrite optique, d'une neuropathie optique infiltrative, d'une compression du nerf optique dans le cadre d'une lésion orbitaire antérieure, et de toutes les autres formes d'œdème papillaire, notamment des atteintes papillaires diabétiques. Une névrite

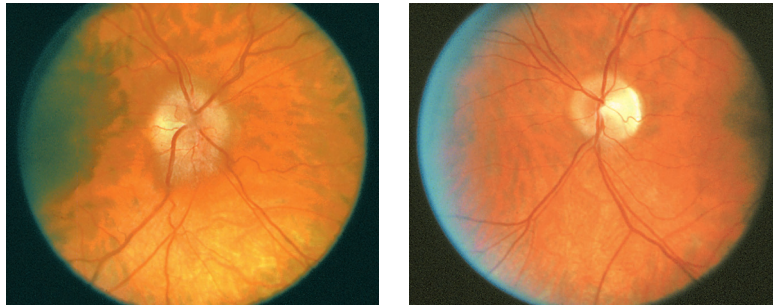


Figure 4-9 Papilles au cours d'un syndrome de Foster Kennedy. Contrairement à ce qui est retrouvé lors d'une NOIAN, la papille œdémateuse présente généralement une hyperhémie et sa fonction visuelle reste normale. Il n'existe pas d'atrophie altitudinale au niveau de la papille controlatérale. (Remerciements au Dr Steven A. Newman.)

optique peut en imposer pour une NOIAN dont elle partage la fréquence, la topographie des déficits campimétriques et l'aspect papillaire au cours de l'examen. Néanmoins, les NOIAN surviennent généralement chez des patients de plus de 50 ans et ne s'accompagnent pas de douleurs aux mouvements des yeux. De plus, un déficit du champ visuel altitudinal et un œdème papillaire diffus avec hyperhémie papillaire (avec des hémorragies rétinienne en flammèches) sont volontiers retrouvés chez les patients ayant une NOIAN (tableau 4-4). En cas de doute, il est possible de s'aider de l'angiographie à la fluorescéine avec des clichés centrés sur la papille optique. Le remplissage papillaire est retardé dans 75 % des cas de NOIAN, tandis qu'il est normal au cours des œdèmes papillaires non ischémiques, dont ceux des névrites optiques. L'IRM après injection de produit de contraste peut également aider à différencier ces deux pathologies. En cas de NOIAN, le nerf optique est le plus souvent normal alors qu'il présente un rehaussement par le gadolinium aux stades précoces de la névrite optique.

En l'absence de traitement, l'acuité visuelle des patients ayant une NOIAN reste généralement stable après avoir atteint sa valeur la plus basse. Cependant, l'Ischemic Optic Neuropathy Decompression Trial (IONDT) a rapporté la survenue d'améliorations d'au moins 3 lignes d'acuité visuelle de l'échelle de Snellen chez 31 % des patients après 2 ans d'évolution. Il est inhabituel d'observer des baisses visuelles itératives survenant sur le même œil 3 mois après l'épisode initial au cours de la NOIAN (elles sont rapportées dans 6,4 % des cas). Celles-ci surviendraient le plus souvent chez de jeunes patients.

Il n'existe aucun traitement communément reconnu de la NOIAN. L'IONDT n'a pas confirmé de bénéfice à la réalisation d'un geste chirurgical de décompression en cas de NOIAN, et ce traitement a été abandonné. Il a été démontré, sur des modèles animaux, que les agents neuroprotecteurs ont un effet bénéfique pour lutter contre la dégénérescence neuronale secondaire à des lésions ischémiques des cellules ganglionnaires de la rétine et à des lésions traumatiques du nerf optique. Cependant, les études cliniques n'ont pas réussi à recruter un nombre suffisant de patients dans les délais impartis. Par exemple, une étude européenne portant sur 36 patients a démontré qu'il existait une tendance non statistiquement significative vers une amélioration du champ visuel, mais non pas de l'acuité visuelle, au sein d'un groupe de patient traités par brimonidine. Mais l'étude a été arrêtée en raison de la difficulté à recruter des patients dans un délai de 7 jours après la survenue de la NOIAN.

Tableau 4-4 NOIAN versus névrite optique : caractéristiques typiques

	NOIAN	Névrite optique
Âge	> 50	< 40
Douleur	Rare	Lors du mouvement des yeux dans 92 % des cas
Pupille	DPAR	DPAR
Déficit campimétrique	Altitudinal	Central
Papille	Œdème papillaire 100 % des cas; parfois pâle	Œdème papillaire 33 % des cas; hyperémique
Hémorragies rétinienne	Fréquentes	Rares
Angiographie à la fluorescéine	Retard du remplissage papillaire	Aucun retard de remplissage papillaire
IRM	Aucun rehaussement du nerf optique	Rehaussement du nerf optique

Il n'existe également aucun traitement prophylactique de la NOIAN. Alors que l'intérêt de l'aspirine a été prouvé pour réduire l'incidence des accidents vasculaires cérébraux (AVC) chez les patients à risque, son rôle pour réduire l'incidence d'une atteinte de l'œil controlatéral après un épisode initial n'est pas clair.

Arnold AC. Pathogenesis of nonarteritic anterior ischemic optic neuropathy. *J Neuroophthalmol.* 2003; 23(2) : 157–163.

Atkins EJ, Bruce BB, Newman NJ, Bioussé V. Treatment of non arteritic ischemic optic neuropathy. *Surv Ophthalmol.* 2010; 55 : 47–63.*

*NdT

Hayreh SS, Podhajsky PA, Zimmerman B. Ipsilateral recurrence of nonarteritic anterior ischemic optic neuropathy. *Am J Ophthalmol.* 2001; 132(5) : 734–742.

Ischemic Optic Neuropathy Decompression Trial : twenty-four month update. Ischemic Optic Neuropathy Decompression Trial Research Group. *Arch Ophthalmol.* 2000; 118(6) : 793–798.

Mojon DS, Hedges 3rd TR, Ehrenberg B, et al. Association between sleep apnea syndrome and nonarteritic anterior ischemic optic neuropathy. *Arch Ophthalmol.* 2002; 120 : 601–5.*

*NdT

Newman NJ, Scherer R, Lagenberg P, et al; Ischemic Optic Neuropathy Decompression Trial Research Group. The fellow eye in NAION : report from the ischemic optic neuropathy decompression trial follow-up study. *Am J Ophthalmol.* 2002; 134(3) : 317–328.

Optic nerve decompression surgery for nonarteritic anterior ischemic optic neuropathy (NAION) is not effective and may be harmful. The Ischemic Optic Neuropathy Decompression Trial Research Group. *JAMA.* 1995; 273(8) : 625–632.

Tesser RA, Niendorf ER, Levin LA. The morphology of an infarct in nonarteritic anterior ischemic optic neuropathy. *Ophthalmology.* 2003; 110(10) : 2031–2035.

Wilhelm B, Lüdtke H, Wilhelm H; BRAION Study Group. Efficacy and tolerability of 0.2 % bromonidine tartrate for the treatment of acute non-arteritic anterior ischemic optic neuropathy (NAION) : a 3-month, double-masked, randomised placebo-controlled trial. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol.* 2006; 244(5) : 551–558.

Papillite

Dans environ 35 % des cas de névrites optiques, l'inflammation est localisée à la portion antérieure du nerf optique et la papille est œdémateuse; l'on parle alors de *papillite*. L'œdème papillaire est habituellement diffus et la papille hyperhémiee. Les papillites sont plus fréquentes dans le cadre des névrites optiques postvirales ou des névrites optiques infectieuses qu'au cours des névrites optiques démyélinisantes, mais, il existe de nombreux chevauchements. Il existe chez l'enfant des névrites optiques postvirales bilatérales et associées à une baisse d'acuité visuelle sévère. Chez l'adulte, la prise en charge des papillites est identique à celle des névrites optiques rétrobulbaires (voir plus loin dans ce chapitre).

Après un suivi de 15 ans réalisé dans le cadre de l'Optic Neuritis Treatment Trial (ONTT), les patients ayant une IRM normale mais une papillite marquée associée à des hémorragies péripapillaires ou des exsudats rétinien n'ont pas développé de sclérose en plaques.

Beck RW, Trobe JD, Moke PS, et al; Optic Neuritis Study Group. High and low-risk profiles for the development of multiple sclerosis within 10 years after optic neuritis : experience of the optic neuritis treatment trial. *Arch Ophthalmol.* 2003; 121(7) : 944–949.

Optic Neuritis Study Group. Multiple sclerosis risk after optic neuritis : final optic neuritis treatment trial follow-up. *Arch Neurol.* 2008; 65(6) : 727–732.

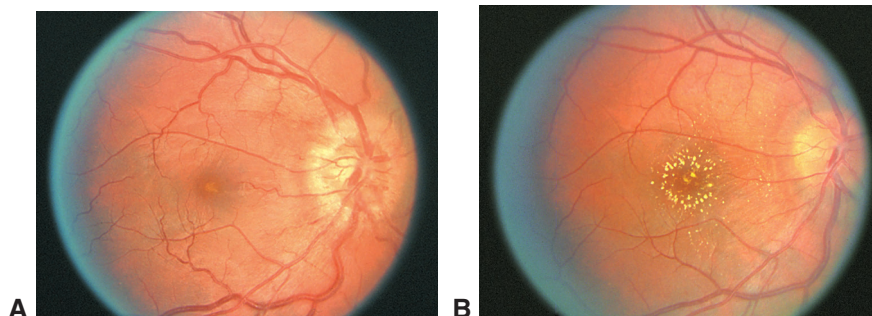


Figure 4-10 Homme de 23 ans se plaignant depuis 2 jours d'un flou visuel droit (acuité visuelle OD 5/10, OG 10/10). **A.** La papille droite est surélevée et hyperhémisée sur le côté droit, avec une opalescence de la couche de fibres optiques. **B.** 5 semaines après le début, l'examen du fond d'œil retrouve une étoile maculaire, caractéristique d'une neurorétinite. L'œdème papillaire est maintenant moins important. (Remerciements au Dr Steven A. Newman.)

Neurorétinite

Le terme de neurorétinite désigne une entité clinique particulière caractérisée par une perte de vision brutale, généralement indolore, et au cours de laquelle il est retrouvé un œdème papillaire et des exsudats secs dont la topographie réalise une étoile maculaire (fig. 4-10). L'œdème papillaire est diffus et se prolonge dans la couche plexiforme externe le long du faisceau papillomaculaire et autour de la fovéa. Après résorption de l'œdème, les lipides se déposent au niveau de la couche de Henlé en suivant une disposition radiaire caractéristique. Bien que l'étoile maculaire puisse être présente aux stades initiaux, son installation peut être retardée de quelques jours. La mise en évidence d'un œdème au niveau du faisceau papillomaculaire ou d'exsudats lipidiques maculaires est indispensable pour confirmer le diagnostic. En outre, les patients présentant une neurorétinite n'ont pas de risque accru de développer une maladie démyélinisante. Dans deux tiers des cas, la neurorétinite est due à la maladie des griffes du chat causée par *Bartonella henselae* ou par *Bartonella quintana* B. Les autres étiologies à évoquer devant une neurorétinite incluent la syphilis, la maladie de Lyme, différentes infections virales et la neurorétinite unilatérale subaiguë diffuse (NUSD). Des dosages sérologiques spécifiques doivent être envisagés en cas de neurorétinite, notamment lorsqu'il existe des signes d'orientation diagnostique tels qu'une éruption cutanée ou une uvéite. Voir la Section 9 du BCSC, *Intraocular Inflammation and Uveitis (Inflammation intraoculaire et uvéite)*, pour une discussion complète de la bartonellose oculaire et des neurorétinites.

Cunningham ET, Koehler JE. Ocular bartonellosis. *Am J Ophthalmol.* 2000 ; 130(3) : 340–349.

Suhler EB, Lauer AK, Rosenbaum JT. Prevalence of serologic evidence of cat scratch disease in patients with neuroretinitis. *Ophthalmology.* 2000 ; 107(5) : 871–876.

Papillopathie diabétique

Les papillopathies diabétiques ont initialement été décrites chez de jeunes patients diabétiques de type 1, mais il est maintenant établi qu'elles surviennent plus fréquemment chez des sujets âgés traités pour un diabète de type 2. Les patients n'ont souvent aucune gêne visuelle ou ne signalent qu'une gêne non spécifique à type de « vision trouble » ou de « distorsion des images » sans douleur. L'acuité visuelle peut être normale ou diminuée. L'observation d'un DPAR est possible. Le champ visuel peut retrouver un élargissement de la tache aveugle ou un aspect compatible avec une alté-

ration de la conduction du nerf optique. L'examen du fond d'œil montre une papille hyperhémée et œdémateuse. Dans 50 % des cas, il existe une importante dilatation des capillaires prépapillaires superficiels (fig. 4-11), ceux-ci pouvant être confondus avec des néovaisseaux prépapillaires (NPP). Dans le cadre d'une papillopathie diabétique, le trajet radiaire de ces vaisseaux dilatés permet de les différencier des NPP, puisque ces derniers naissent de la surface papillaire et se développent dans le vitré. L'angiographie à la fluorescéine objective la fuite du colorant. Une rétinopathie diabétique est présente dans 63 à 80 % des cas et participe à la baisse de l'acuité visuelle.

En présence d'une papillopathie diabétique bilatérale, il faut réaliser un bilan afin d'éliminer un œdème papillaire de stase secondaire à une augmentation de la PIC. En l'absence de traitement, la microvascularisation papillaire, de trajet radiaire, disparaît lentement en 2 à 10 mois. Chez 20 % des patients, l'évolution se fait vers une atrophie optique, mais le pronostic visuel est souvent celui de la rétinopathie diabétique associée. Dans de rares cas, la papillopathie diabétique évolue vers une NOIA, comme en témoignent la pâleur papillaire résiduelle et les déficits fasciculaires du champ visuel. La physiopathologie de cette papillopathie diabétique reste inconnue, mais la participation d'une ischémie réversible modérée est suspectée; c'est pourquoi la reconnaissance de la papillopathie diabétique comme entité spécifique, différente de la NOIA, est encore discutée. Il n'existe aucun traitement reconnu de cette pathologie. Le diabète est évoqué dans la Section 1 du BCSC, *Update on General Medicine (Mise à jour en médecine générale)*; les anomalies ophtalmologiques associées au diabète sont abordées dans la Section 12 du BCSC, *Retina and Vitreous (Rétine et vitré)*.

Arnold AC. Ischemic optic neuropathies. *Ophthalmol Clin North Am.* 2001; 14(1) : 83–98.

Bayraktar Z, Alacali N, Bayraktar S. Diabetic papillopathy in type II diabetic patients. *Retina.* 2002; 22(6) : 752–758.

Regillo CD, Brown GC, Savino PJ, et al. Diabetic papillopathy. Patient characteristics and fundus findings. *Arch Ophthalmol.* 1995; 113(7) : 889–895.

Papillophlébite

Le syndrome associant une congestion veineuse rétinienne unilatérale et un œdème papillaire chez de jeunes patients en bon état général a été dénommé *papillophlébite* par Lonn et Hoyt en 1966. Il est également connu sous le nom *vascularite papillaire* et sous celui de *vascularite rétinienne*.



Figure 4-11 Aspect papillaire lors d'une papillopathie diabétique, avec un œdème papillaire et d'importantes télangiectasies à sa surface. (Reproduit de Arnold AC. *Differential diagnosis of optic disc edema. Focal Points : Clinical Modules for Ophthalmologists.* San Francisco : American Academy of Ophthalmology; 1999, module 2.)

bénigne. Il s'agit d'un sous-groupe d'OVCR du sujet jeune, au cours duquel l'œdème papillaire est exceptionnellement important.

Classiquement, ce syndrome est responsable d'un flou visuel peu marqué, avec parfois des épisodes d'amaurose transitoire. L'acuité visuelle est généralement normale ou légèrement diminuée du fait de la présence d'un œdème ou d'hémorragies maculaires. Il n'y a pas de DPAR et l'examen de la vision des couleurs est normal. L'examen du fond d'œil confirme la présence d'un engorgement veineux rétinien notable associé à un œdème papillaire d'aspect hyperhémique (fig. 4-12). Il est fréquemment retrouvé des hémorragies rétinienues s'étendant jusqu'à l'équateur. Le relevé du champ visuel ne retrouve qu'un élargissement de la tache aveugle. L'angiographie à la fluorescéine met généralement en évidence l'importante dilatation veineuse rétinienne, une augmentation de l'imprégnation vasculaire et des fuites du colorant secondaires au ralentissement circulatoire. L'existence de territoires d'ischémie rétinienne par occlusion capillaire (dans le cadre d'une OVCR ischémique) est peu fréquente. La présence d'une vascularite systémique a parfois été rapportée, et il peut être nécessaire de demander une consultation rhumatologique. La papillophlébite disparaît habituellement spontanément en 6 à 12 mois, avec une restitution ad integrum de la vision ou avec une légère diminution de celle-ci du fait d'un œdème maculaire non totalement résorbé. Pour plus de détails sur les OVCR, voir la Section 12 du BCSC, *Retina and Vitreous (Rétine et vitré)*.

Fong ACO, Schatz H. Central retinal vein occlusion in young adults. *Surv Ophthalmol*. 1993; 37(6) : 393–417.

Lonn LI, Hoyt WF. Papillophlebitis : a cause of protracted yet benign optic disc edema. *Eye Ear Nose Throat Mon*. 1966; 45(10) : 62–68.

Lésions orbitaires antérieures compressives ou infiltratives

La plupart des lésions orbitaires compressives ne se compliquent pas d'œdème papillaire. Cependant, les masses orbitaires antérieures peuvent être responsables d'une compression de la portion antérieure du nerf optique intraorbitaire et de son drainage veineux, à l'origine d'un œdème papillaire. Celui-ci peut s'associer à des vaisseaux de shunts optociliaires (branches collatérales des vaisseaux rétinocoroïdiens) et parfois à une OVCR. Les tumeurs compressives de l'apex ou l'augmentation de volume des muscles extraoculaires à l'apex orbitaire (au cours des dysthyroïdies) n'entraînent



Figure 4-12 Papillophlébite. Présence d'un œdème papillaire chez une femme de 28 ans associé à un engorgement et à une tortuosité des vaisseaux rétiens. L'acuité visuelle est à 20/30. (*Reproduit de Kline LB, Foroozan R, eds. Optic Nerve Disorders. 2nd ed. Ophthalmology Monograph 10. New York : Oxford University Press, in cooperation with the American Academy of Ophthalmology; 2007 : 218.*)

aucun retentissement sur le système veineux rétinien. Elles ne s'accompagnent donc pas systématiquement d'un œdème papillaire, mais elles retentissent sur la conduction du nerf optique et peuvent, finalement, être à l'origine d'une atrophie optique. Leur présentation clinique est par ailleurs identique à celle des autres lésions compressives intraorbitaires et intracanaliculaires.

De la même façon, l'infiltration du nerf optique (que son origine soit inflammatoire, infectieuse ou néoplasique) réalise le plus souvent une atteinte de type rétrobulbaire, mais une localisation antérieure de l'infiltration peut être à l'origine d'un œdème papillaire. La papille peut être uniquement œdémateuse, ou peut présenter, en plus de cet œdème, des signes d'infiltration cellulaire. Les infiltrats cellulaires prélaminaires (diffus ou localisés), de coloration grisâtre ou jaunâtre, sont plus opaques et plus denses que ceux observés en cas d'œdème non spécifique (fig. 4-13). Une infiltration granulomateuse focale peut se présenter comme un nodule localisé visible à la surface de la papille. Des examens complémentaires visant à rechercher une pathologie infiltrative doivent systématiquement être demandés dès lors qu'un œdème papillaire ou une perte de vision persistent ou s'aggravent de manière inhabituelle pour une neuropathie optique « classique », ou a fortiori lorsque l'examen objective des infiltrats prélaminaires.

Neuropathies optiques antérieures sans œdème papillaire

Drusen papillaires

Les drusen papillaires (DPap), également connus sous le nom de *corps hyalins* ou *corps colloïdes*, réalisent des nodules réfringents, souvent calcifiés et localisés au niveau de la tête du nerf optique (fig. 4-14). Leur prévalence varie de 0,34 % (clinique) à 2 % (autopsie) lors d'études de population. Les DPap sont présents avec la même fréquence chez les hommes et les femmes, mais ils sont plus rares chez les patients non caucasiens. Ils sont bilatéraux dans 75 à 86 % des cas, mais souvent asymétriques. La plupart des DPap sont sporadiques, bien qu'une transmission selon un mode dominant à pénétrance variable ait été rapportée. La physiopathologie des DPap n'est pas connue mais plusieurs théories ont été proposées. La plupart de ces théories tendent à mettre en avant un défaut du transport axonal au niveau des cellules ganglionnaires, probablement du fait de la présence d'un canal scléral étroit et/ou d'une obstruction mécanique. Les anomalies métaboliques liées à ce défaut du transport axonal pourraient être à l'origine d'une atteinte des mitochondries



Figure 4-13 Neuropathie optique sarcoïdienne. Aspect du fond d'œil gauche chez un homme de 25 ans se plaignant de troubles de vision depuis un mois. L'acuité visuelle est de 4/10 et il existe un déficit pupillaire afférent relatif (DPAR) gauche de 1,2 log. La surélévation papillaire blanche et dense correspond à une inflammation granulomateuse. Une radiographie pulmonaire a mis en évidence une adénopathie hilaire et la bronchoscopie a confirmé la sarcoïdose. (Remerciements au Dr Steven A. Newman.)

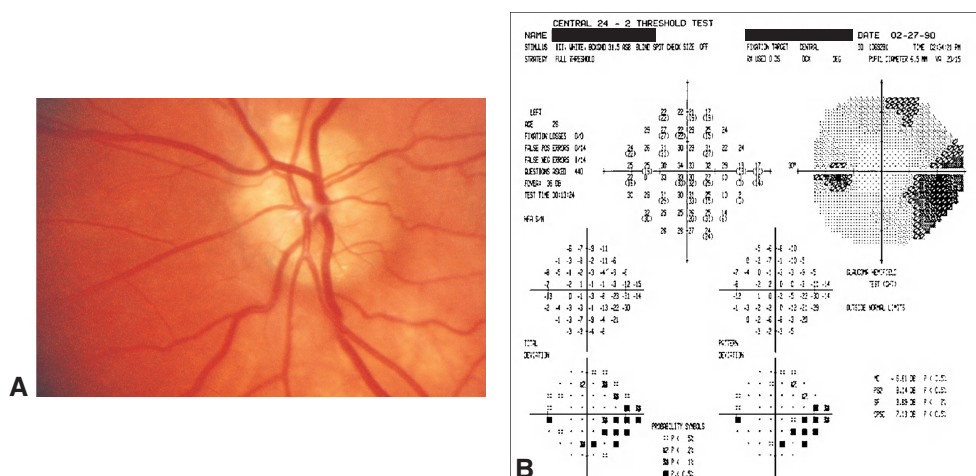


Figure 4-14 **A.** Rétinophotographie de drusen papillaires montrant le flou des bords papillaires festonnés, des corps réfringents à la surface de la papille et, à sa partie supérieure, une discrète pâleur sans obscurcissement rétinien ni des vaisseaux. **B.** Les champs visuels confirment la présence d'un déficit arciforme plus marqué en inférieur de l'œil gauche lié aux drusen papillaires gauches. (Remerciements au Dr Steven A. Newman.)

intra-axonales. Les drusen seraient des produits de dégradation de ces axones. Les DPap peuvent être associés à une rétinopathie pigmentaire et au pseudoxanthome élastique.

La plupart des patients porteurs de DPap sont asymptomatiques. Cependant, des épisodes d'amaurose transitoire, dont l'incidence peut atteindre 8,6 %, ont été rapportés. Ces amauroses sont probablement dues à une ischémie papillaire transitoire. L'acuité visuelle reste généralement normale et une diminution de l'acuité visuelle, surtout si elle est progressive, doit faire suspecter une autre étiologie (telle qu'une tumeur intracrânienne). Des déficits du champ visuel sont retrouvés chez 75 à 87 % des patients. Il s'agit le plus souvent d'un élargissement de la tache aveugle (60 %), de déficits arciformes (59 %) ou d'une diminution de la sensibilité périphérique. Ces anomalies sont généralement stables dans le temps ou se majorent lentement. La localisation des drusen, lorsqu'ils sont visibles, ne correspond pas nécessairement à la topographie des déficits du champ visuel. Un DPAR est retrouvé lorsque les déficits campimétriques sont asymétriques.

Lorsqu'il existe des DPap, les papilles donnent l'impression d'être saillantes et de petit diamètre. Leurs bords sont mal discernables ou irréguliers. Il est souvent noté des anomalies de division des vaisseaux. Chez les enfants, les DPap ont tendance à être profonds et ils ne deviennent visibles et superficiels qu'avec l'âge. Lorsqu'ils sont visibles, les DPap se présentent sous la forme de corps réfringents ronds, blanc jaunâtre. Ils sont souvent localisés au niveau du rebord nasal de la papille, auquel ils donnent un aspect festonné. Ils sont parfois localisés dans la couche des fibres optiques, à côté de la papille. Ces drusen dits « extrudés » sont plus fréquents chez les patients atteints de rétinopathie pigmentaire. Alors que la coloration papillaire est normale en présence de DPap profonds, elle peut donner la sensation de pâleur en présence de drusen superficiels. En outre, les DPap peuvent être à l'origine d'une atrophie optique ou de pertes de fibres dans la couche des fibres optiques (dans 54 % des cas).

Il n'existe aucun traitement permettant de modifier leur évolution, mais l'altération visuelle reste généralement peu importante. Dans de rares cas, il a été rapporté des complications vasculaires (par exemple à types d'hémorragies en flammèches, de neuropathie optique ischémique antérieure non artéritique, ou de néovascularisation péripapillaire sous-rétinienne).

Drusen papillaires versus œdème papillaire de stase

Les DPap profonds entraînent une saillie papillaire associée à un flou des bords, pouvant passer pour un œdème papillaire de stase. Les principaux éléments permettant de différencier ces deux entités sont :

- l'absence d'hyperhémie papillaire ;
- l'absence d'anomalie microvasculaire à la surface de la papille, qu'il s'agisse de dilatation capillaire, de télangiectasie, d'hémorragie en flammèche ;
- l'aspect normal ou au contraire atrophique de la couche des fibres optiques peripapillaires. Les vaisseaux rétinien au niveau du rebord papillaire sont bien visibles et non masqués par un œdème ;
- le flou des bords de la papille lié à la présence d'anomalies au niveau de l'épithélium pigmentaire de la rétine, telles qu'un effet « masque » lié aux drusen profonds, une atrophie ou des irrégularités de la couche pigmentée ;
- l'existence d'atypies vasculaires rétinien à types de boucles, d'augmentation de la division vasculaire et de tortuosité.

Les examens complémentaires peuvent être utiles pour différencier les drusen d'un œdème papillaire (fig. 4-15) :

- l'*échographie en mode B* permet de différencier des drusen calcifiés d'un œdème papillaire de stase grâce à deux arguments. Tout d'abord, en présence de DPap, la tête du nerf optique apparaît saillante et très réfléchive. Lorsque la sensibilité de l'affichage est réduite, le signal des drusen reste d'intensité élevée au sein de la tête du nerf optique (fig. 4-15A), alors que ce signal diminue, comme le reste du signal provenant de l'œil, en cas d'œdème papillaire. L'échographie permet ainsi d'identifier les drusen dans 48 à 58 % des cas douteux, bien que la capacité de cette technique à détecter les drusen profonds non calcifiés ne soit pas clairement établie. Ensuite, en cas d'œdème papillaire de stase, il existe un élargissement de la portion intraorbitaire du nerf optique, mais cet élargissement tend à diminuer lorsque le regard est maintenu latéralement pendant une longue période (test dit des « 30° »). Les drusen ne s'accompagnent pas d'un tel élargissement du nerf optique intraorbitaire ;
- l'*angiographie à la fluorescéine* constitue également une méthode fiable pour différencier ces deux diagnostics. Tout d'abord, certains drusen, s'ils sont assez superficiels, sont *autofluorescents* et sont visibles sur les photographies prises en angiographie avant toute injection de colorant (fig. 4-15B). Deuxièmement, les drusen, y compris lorsqu'ils sont profonds, entraînent une absence localisée de diffusion du colorant aux temps précoces, suivie d'une imprégnation progressive aboutissant à une augmentation tardive et nodulaire de la fluorescence, sans fuite du colorant à partir des capillaires de surface de la papille (fig. 4-15C). À l'inverse, un œdème papillaire de stase est responsable d'une hyperfluorescence diffuse aux temps précoces et, aux temps tardifs, d'une fuite du colorant au niveau et autour de la papille ;
- un *bilan neuroradiologique* peut être proposé dans de rares cas afin d'éliminer une tumeur du nerf optique ou une tumeur intracrânienne et pour essayer d'obtenir l'image directe des drusen calcifiés. Ainsi, le scanner injecté reste supérieur à l'IRM pour objectiver les drusen. En effet, le calcium est peu visible en IRM, alors qu'il se traduit par une prise de contraste claire, facile à détecter, à la jonction de la portion postérieure du globe et du nerf optique au scanner (fig. 4-15D).

Lors d'un œdème papillaire de stase chronique, il peut parfois se développer des corps réfringents à la surface de la tête du nerf, pouvant passer pour des drusen papillaires (voir fig. 4-7).

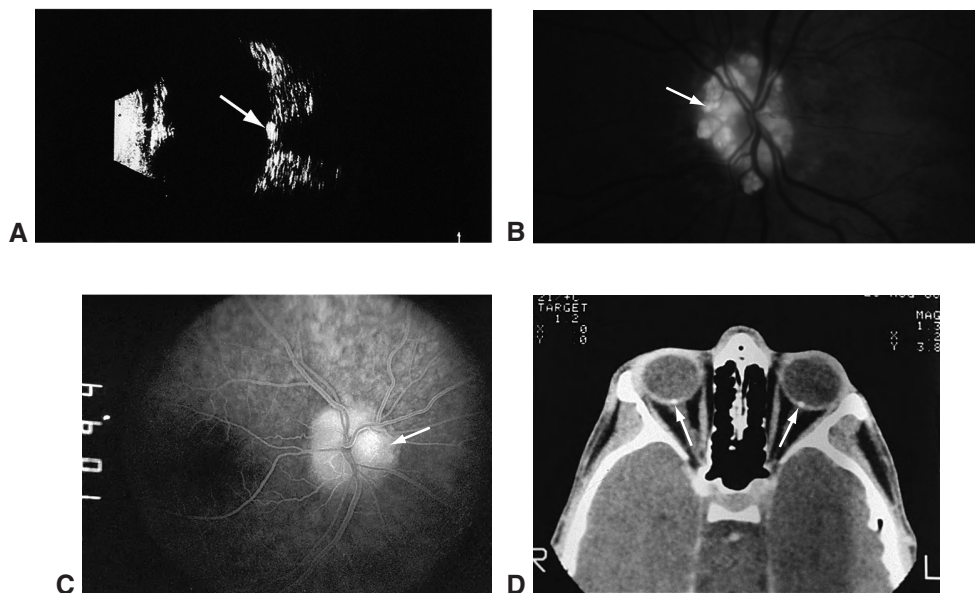


Figure 4-15 Tests diagnostiques pour confirmer la présence de drusen. **A.** L'échographie en mode B retrouve la présence d'une zone localisée hyperéchogène (due à la présence d'une calcification) dans la papille (*flèche*) qui persiste lorsque le gain est diminué. **B.** Photographie du fond d'œil avant injection objectivant l'autofluorescence (*flèche*). **C.** Les temps tardifs de l'angiographie à la fluorescéine chez ce patient porteur de drusen objectivent une prise de contraste nodulaire (*flèche*) sans diffusion du colorant. **D.** Le scanner de l'orbite retrouve des drusen calcifiés bilatéraux à la jonction entre le nerf optique et la portion postérieure du globe (*flèches*). (*Parties A, C, D : remerciements au Dr Anthony C. Arnold; partie B : remerciements au Dr Hal Shaw.*)

Ces lésions (qui correspondent probablement à des résidus d'exsudats) se forment près du rebord temporal de la papille plutôt qu'en profondeur. Elles sont généralement plus petites que les drusen et disparaissent parallèlement à la résorption de l'œdème papillaire.

Drusen papillaires versus hamartomes astrocytaires Les hamartomes astrocytaires de la rétine s'observent habituellement au cours de la sclérose tubéreuse de Bourneville et de la neurofibromatose. Ils peuvent prendre la forme d'une mûre. Lorsqu'ils sont situés à proximité de la papille, ils peuvent être confondus avec des DPap, et ces hamartomes ont donc initialement été appelés *drusen géants de la papille* (fig. 4-16). Contrairement aux DPap, les hamartomes de la papille :

- se développent à partir du rebord papillaire avec une extension vers la rétine péripapillaire;
- proviennent des couches internes de la rétine et sont généralement responsables d'un effet masque des vaisseaux rétinien;
- peuvent avoir une composante charnue rose;
- ne sont pas autofluorescents en angiographie à la fluorescéine, cette dernière pouvant objectiver une vascularisation d'allure tumorale de la lésion.

Auw-Haedrich C, Staubach F, Witschel H. Optic disk drusen. *Surv Ophthalmol.* 2002; 47(6) : 515–532.

Davis PL, Jay WM. Optic nerve head drusen. *Semin Ophthalmol.* 2003; 18(4) : 222–242.

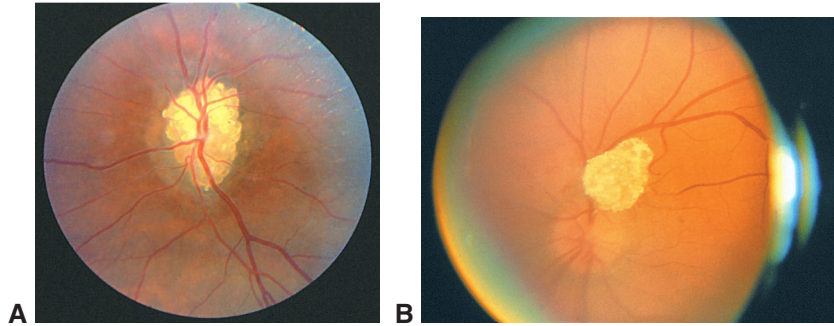


Figure 4-16 Les drusen doivent être distingués des hamartomes astrocytaires. **A.** Les drusen entraînent la présence de nodules proéminents et réfringents à la surface de la papille ne masquant pas les vaisseaux rétiniens. **B.** Les hamartomes astrocytaires sont des lésions arrondies issues de la rétine péripapillaire qui obscurcissent les vaisseaux rétiniens. (Reproduit de Arnold AC. Optic disc drusen. *Ophthalmol Clin North Am.* 1991 ; 4 : 505-517)

Giarelli L, Ravalico G, Saviano S, Grandi A. Optic nerve head drusen : histopathological considerations – clinical features. *Metab Pediatr Syst Ophthalmol.* 1990 ; 13(2-4) : 88-91.

Purvin V, King R, Kawasaki A, Yee R. Anterior ischemic optic neuropathy in eyes with optic disc drusen. *Arch Ophthalmol.* 2004 ; 122(1) : 48-53.

Neuropathie optique héréditaire de Leber

La neuropathie optique héréditaire de Leber (NOHL) touche généralement des hommes âgés de 10 à 30 ans, mais elle peut survenir beaucoup plus tard dans la vie. Les femmes ne représentent que 10 à 20 % des observations de NOHL. La NOHL se manifeste par une baisse d'acuité visuelle brutale, sévère ($< 1/10$), indolore. Elle est initialement monoculaire, associée à DPAR et à un déficit du champ visuel à type de scotome central ou cæcocentral (fig. 4-17). L'examen du fond d'œil retrouve classiquement :

- une hyperhémie et une saillie de la papille associée à un épaissement de la rétine péripapillaire, donnant un aspect de pseudo-œdème papillaire (le terme « pseudo-œdème », dans ce contexte, désigne une papille qui semble turgescence mais qui ne présente pas de fuite de colorant en angiographie à la fluorescéine) ;
- des télangiectasies péripapillaires ;
- une tortuosité des artérioles rétiniennes de moyen calibre.

Ces anomalies peuvent également être retrouvées avant même qu'il y ait une perte visuelle ; cependant, le fond d'œil peut être tout à fait normal (dans plus de 40 % des cas dans une série de référence). L'angiographie à la fluorescéine de la papille ne met pas en évidence de fuite du colorant, ni d'augmentation de son imprégnation, contrairement à ce qui est retrouvé au cours des neuropathies optiques inflammatoires avec œdème papillaire.

L'œil controlatéral, encore asymptomatique, présente en fait souvent déjà des déficits campimétriques infracliniques qui vont s'aggraver rapidement au cours des semaines ou des mois suivants pour aboutir à un scotome cæcocentral. La papille de l'œil initialement atteint évolue vers l'atrophie avec disparition des télangiectasies péripapillaires. Dans de rares cas, l'intervalle entre l'atteinte des deux yeux peut être long (pouvant aller jusqu'à 8 ans). Bien que la baisse d'acuité visuelle soit généralement définitive, il a été rapporté, dans 10 à 20 % des cas, des récupérations partielles de la vision pouvant survenir plusieurs années après l'épisode initial.

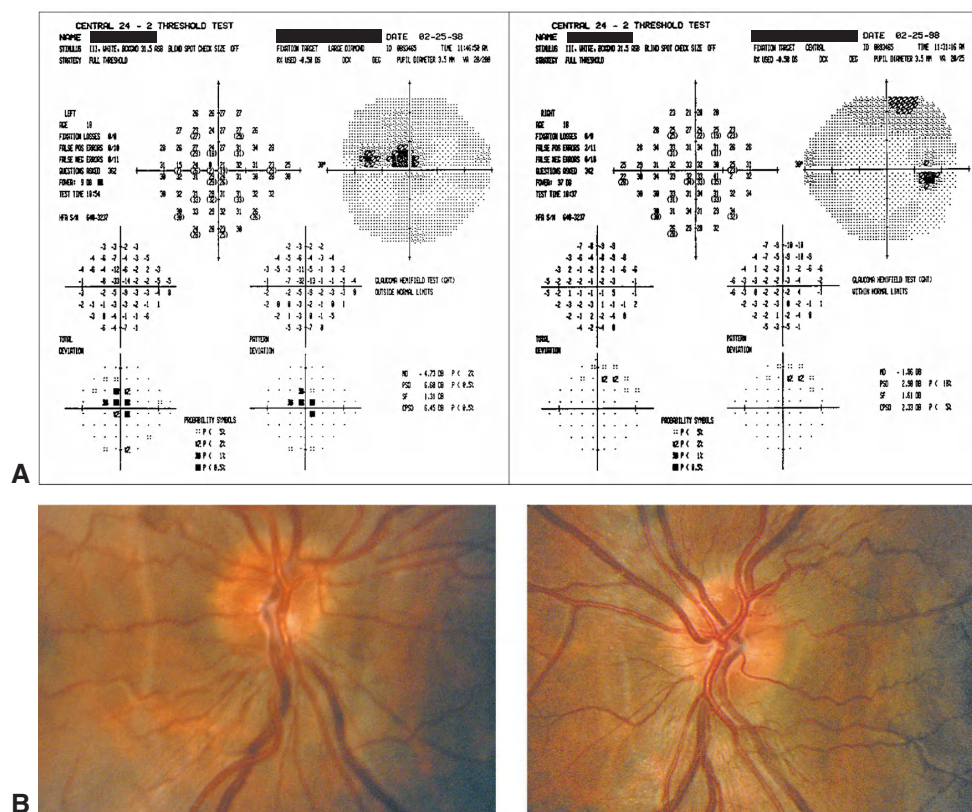


Figure 4-17 Neuropathie optique héréditaire de Leber. Jeune homme de 17 ans présentant une baisse de l'acuité visuelle de l'œil gauche depuis 2 mois. **A.** Le relevé du champ visuel retrouve un scotome cæocentral de l'œil gauche. **B.** Les photographies du fond d'œil retrouvent des papilles de petite taille, hyperémiées et à bords flous. Il n'y a pas de fuite en angiographie à la fluorescéine.

La NOHL est liée à la présence d'une mutation de l'ADN mitochondrial, le plus souvent en position 11778, moins fréquemment en position 3460 ou 14484. Cette substitution d'une seule paire de bases au niveau du nucléotide correspondant entraîne une altération de la synthèse mitochondriale d'adénosine triphosphate. Cette altération affecte principalement les tissus dont la consommation énergétique est importante (tels que les nerfs optiques). Ces mutations peuvent être recherchées à partir d'une prise de sang, afin de confirmer le diagnostic, de permettre le conseil génétique et de fournir des éléments pronostiques. Les patients porteurs de la mutation 14484 ont une probabilité plus importante (jusqu'à 65 %) de présenter une amélioration spontanée plus ou moins retardée de leur acuité visuelle centrale, alors que ceux porteurs de la mutation 11778 ont une probabilité plus faible (estimée à 4 %).

Les mutations sont portées par l'ADN mitochondrial, qui n'est transmis que par la mère, et non pas par l'ADN nucléaire; ainsi, seules les femmes transmettent la maladie. Tous les hommes porteurs d'une mutation mitochondriale ne présentent pas de baisse d'acuité visuelle, et les femmes conductrices développent rarement la maladie. Les raisons pour lesquelles les hommes sont plus fréquemment atteints ne sont pas totalement élucidées. Le rôle d'un facteur déclenchant est également discuté. Un pourcentage variable d'ADN mitochondrial est muté (hétéroplasmie) et la

NOHL devient cliniquement évidente seulement lorsque ce pourcentage atteint un certain seuil. L'histoire familiale peut être difficile à clarifier et, dans un certain nombre de cas, aucun antécédent familial ne peut être retrouvé (suggérant une mutation de novo).

Parmi les diagnostics différentiels, il faut citer les névrites optiques, les neuropathies optiques compressives et les neuropathies optiques infiltratives. C'est pourquoi il est conseillé de réaliser un bilan neuroradiologique chez les patients sans antécédent familial, afin d'éliminer une cause curable de baisse d'acuité visuelle. Il peut arriver que les patients présentent des anomalies de la conduction cardiaque ou de minimes troubles neurologiques. Ces différentes anomalies justifient de réaliser des investigations complémentaires. Il n'existe aucun traitement efficace de la NOHL. Les corticoïdes n'ont pas fait la preuve de leur intérêt. Il en est de même du coenzyme Q₁₀, du succinate et d'autres agents antioxydants ainsi que de substances susceptibles d'augmenter la production d'énergie mitochondriale qui ont toutes été testées. Il est recommandé d'éviter des substances telles que le tabac ou l'alcool en excès, puisque celles-ci pourraient compromettre la production énergétique par le biais du stress oxydatif. Néanmoins, les études permettant d'affirmer le bénéfice de ces mesures d'éviction ne sont pas concluantes.

Kirkman MA, Yu-Wai-Man P, Korsten A, Leonhardt M, Dimitriadis K, De Coe IF, Klopstock T, Chinnery PF. Gene-environment interactions in Leber hereditary optic neuropathy. *Brain* 2009 ; 132 ; 2317-2326.*

*NdT

Newman NJ. Leber's hereditary optic neuropathy : new genetic considerations. *Arch Neurol*. 1993 ; 50(5) : 540-548.

Newman NJ, Bioussé V, Newman SA, et al. Progression of visual field defects in Leber hereditary optic neuropathy : experience of the LHON treatment trial. *Amer J Ophthalmol*. 2006 ; 141(6) : 1061-1067.

Nikoskelainen E, Hoyt WF, Nummelin K, Schatz H. Fundus findings in Leber's hereditary optic neuroretinopathy. III. Fluorescein angiographic studies. *Arch Ophthalmol*. 1984 ; 102(7) : 981-989.

Nikoskelainen EK, Huoponen K, Juvonen V, Lamminen T, Nummelin K, Savontaus ML. Ophthalmologic findings in Leber hereditary optic neuropathy, with special reference to mtDNA mutations. *Ophthalmology*. 1996 ; 103(3) : 504-514.

Riordan-Eva P, Sanders MD, Govan GG, Sweeney MG, Da Costa J, Harding AE. The clinical features of Leber's hereditary optic neuropathy defined by the presence of a pathogenetic mitochondrial DNA mutation. *Brain*. 1995 ; 118(Pt 2) : 319-337.

Atrophie optique autosomique dominante

Neuropathie optique héréditaire la plus fréquente (sa prévalence est estimée à 1 : 50 000), l'atrophie optique autosomique dominante (AOAD) est transmise, comme son nom l'indique, selon un mode autosomique dominant. Sa pénétrance et son expressivité sont variables et peuvent rendre difficile la mise en évidence d'antécédents familiaux. Les études de liaisons génétiques ont permis de localiser un gène d'AOAD (*OPA1*) dans une région particulière du chromosome 3. La protéine OPA1 est exprimée dans tous les tissus et particulièrement au niveau de la rétine. Cette protéine encode une GTPase de la famille des dynamines, localisée dans les cellules au niveau de la membrane mitochondriale. Ainsi, les mutations de ce gène sont responsables d'une perte d'intégrité des membranes mitochondriales et, de ce fait, d'un dysfonctionnement des mitochondries. Il en résulte une dégénérescence des cellules ganglionnaires de la rétine et une atrophie optique.

L'AOAD débute généralement au cours de la première décennie, avec une baisse d'acuité visuelle qui apparaît de manière insidieuse et n'est souvent détectée qu'à l'occasion d'une visite

médicale scolaire de routine. L'atteinte de la vision est habituellement bilatérale, mais peut être asymétrique. Lorsqu'elle est détectée, la baisse visuelle est souvent modérée, comprise entre 3 et 4/10, mais peut s'aggraver progressivement. La plupart des patients ont une acuité visuelle qui reste $>1/10$. La dyschromatopsie est constante et, dans ce contexte clinique, une dyschromatopsie de type « bleu-jaune » (tritanopie) est très évocatrice d'AODA. La mise en évidence de cette dyschromatopsie bleu-jaune nécessite habituellement la réalisation d'un test Farnsworth 100-Hue; cependant, des dyschromatopsies rouge-vert ou sans axe peuvent également exister lors des AODA. L'étude du champ visuel retrouve dans la plupart des cas un scotome central ou cæcocentral, mais il peut exister un élargissement de la tache aveugle avec une amputation s'étendant vers la périphérie temporale supérieure du champ visuel, parfois confondue avec un déficit d'origine chiasmatique (fig. 4-18), bien que les amputations du champ visuel ne respectent généralement pas le méridien vertical dans cette affection. Les papilles des yeux atteints sont habituellement le siège d'une atrophie temporale focale, mais la pâleur papillaire peut être diffuse. On peut constater la présence très évocatrice d'une excavation papillaire déjetée en temporal dont l'absence n'exclut pas le diagnostic.

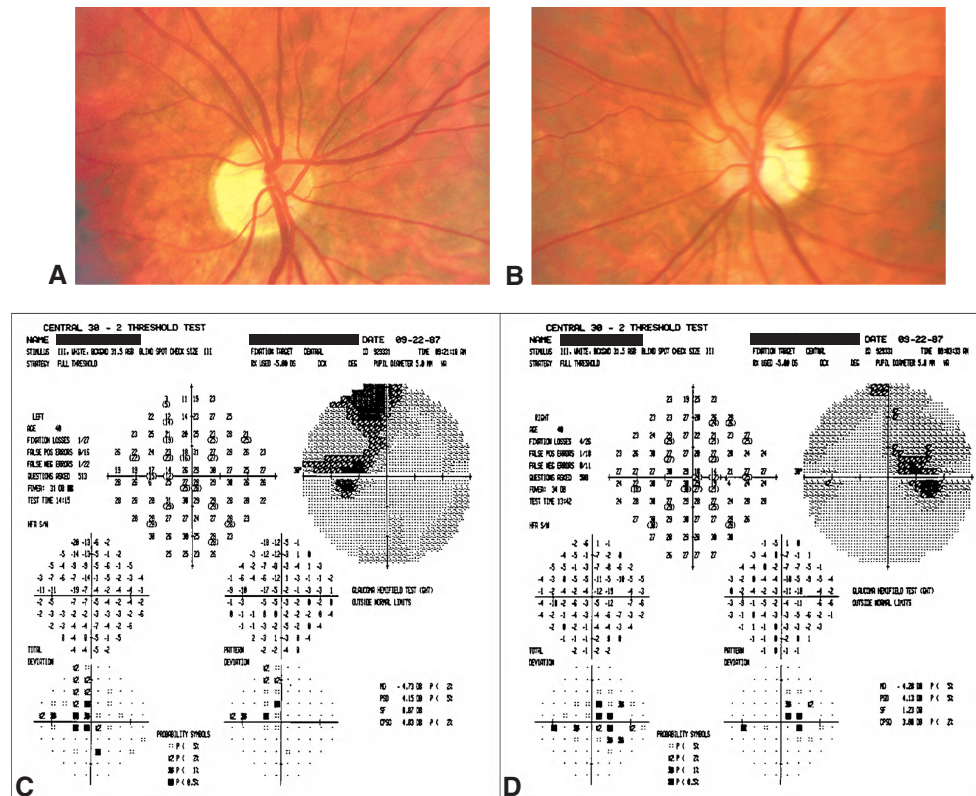


Figure 4-18 Atrophie optique autosomique dominante chez un homme de 34 ans qui avait constaté des difficultés pour lire au tableau à l'école primaire, avec une baisse lentement progressive de l'acuité visuelle depuis ce temps. **A, B.** Les papilles optiques présentent une atrophie dans le secteur temporal et une perte des fibres optiques interpapillo-maculaires. **C, D.** Le relevé des champs visuels retrouve la présence de scotomes cæcocentraux bilatéraux s'étendant en supérotemporal. (Remerciements au Dr Steven A. Newman.)

Le diagnostic d'AOAD est fondé sur les données cliniques et la négativité du bilan neuroradiologique, qui doit être demandé dès lors que la présentation est atypique et suspecte. L'évolution se fait généralement vers une stabilisation de l'acuité visuelle ou sa très lente dégradation progressive tout au long de la vie du patient. Il n'existe aucun traitement actuellement disponible.

Alexander C, Votruba M, Pesch UE, et al. OPA1, encoding a dynamin-related GTPase, is mutated in autosomal dominant optic atrophy linked to chromosome 3q28. *Nature Genetics*. 2000; 26(2) : 211–215.

Fraser JA, Bioussé V, Newman NJ, The Neuro-ophthalmology of mitochondrial disease. *Surv Ophthalmol*. 2010; 55 : 299–334.*

*Ndt

Olichon A, Baricault L, Gas N, et al. Loss of OPA1 perturbs the mitochondrial inner membrane structure and integrity, leading to cytochrome c release and apoptosis. *J Biol Chem*. 2003; 278(10) : 7743–7746.

Votruba M, Fitzke FW, Holder GE, Carter A, Bhattacharya SS, Moore AT. Clinical features in affected individuals from 21 pedigrees with dominant optic atrophy. *Arch Ophthalmol*. 1998; 116(3) : 351–358.

Glaucome

Le glaucome chronique à angle ouvert entraîne généralement une perte de champ visuel lentement progressive sur les régions périphériques à type d'amputations arciformes, épargnant le point de fixation jusqu'à un stade avancé de la maladie. Ainsi, un patient glaucomeux peut n'avoir aucune conscience de son déficit visuel. La papille présente une excavation caractéristique (à type d'augmentation du diamètre et de la profondeur de l'excavation physiologique, avec souvent un amincissement localisé [une encoche] au niveau du rebord papillaire inférieur ou supérieur). La pâleur n'apparaît qu'à un stade de déficit relativement avancé. La pression intraoculaire est souvent (mais inconstamment) élevée. Les *glaucomes à pression normale* se compliquent plus volontiers de scotomes paracentraux, proches du point de fixation; mais, malgré leur présence, l'acuité visuelle reste longtemps conservée. Les différents aspects du glaucome sont discutés en détail dans la Section 10 du BCSC, *Glaucome*.

Une excavation papillaire peut également être observée au cours des neuropathies optiques compressives, héréditaires (NOHL) et ischémiques sévères (NOIAA). Les lésions compressives entraînent généralement des amputations du champ visuel périphérique plutôt temporal que nasal ou des déficits fasciculaires. La NOHL est responsable d'un scotome central ou cæocentral. Les atteintes ischémiques peuvent être à l'origine de l'une ou l'autre de ces altérations du champ visuel. La pâleur papillaire est plus marquée et plus précoce au cours de ces différentes étiologies que dans le glaucome, alors que l'excavation papillaire et l'amincissement du rebord papillaire sont moins marqués au cours de ces neuropathies optiques non glaucomeuses (fig. 4-19). L'acuité visuelle centrale et la vision des couleurs sont plus longtemps conservées dans le glaucome, jusqu'à un stade avancé de la maladie, alors que l'une et l'autre sont précocement altérées au cours des autres formes de neuropathie optique.

Anomalies congénitales de la papille

Hypoplasie du nerf optique La sévérité de l'hypoplasie du nerf optique est très variable; les patients peuvent être totalement asymptomatiques, l'examen du champ visuel ne retrouvant que de minimales altérations, mais ils peuvent également présenter une diminution marquée de la vision, dont il est difficile de retrouver la date d'apparition. Les anomalies du champ visuel sont

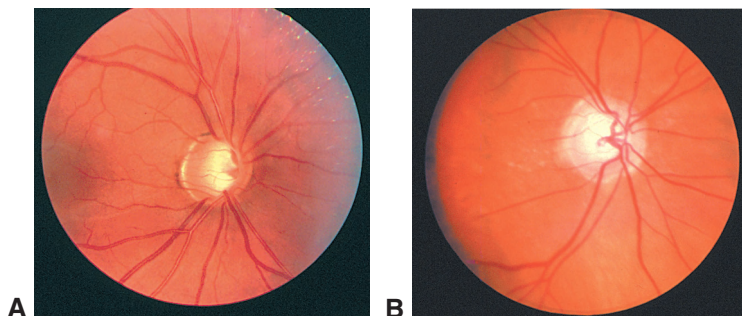


Figure 4-19 Excavation du nerf optique. **A.** En l'atteinte glaucomateuse, l'anneau neurorétinien temporal garde généralement une coloration relativement normale malgré une excavation profonde. **B.** En cas d'altération non glaucomateuses, l'anneau neurorétinien est plus pâle que ne le voudrait l'excavation. (Remerciements au Dr Anthony C. Arnold.)

caractéristiques des lésions du nerf optique, à types de déficits périphériques et arciformes. La prévalence des formes bilatérales est comprise entre 56 et 92 %. Le diamètre papillaire est réduit, représentant la moitié ou un tiers d'une papille normale. Dans les formes frustes, il peut être intéressant de comparer l'aspect des deux papilles. L'étude du diamètre papillaire horizontal rapporté à la distance interpapillo-maculaire peut aider au diagnostic. Les vaisseaux rétinien peuvent sembler avoir un calibre supérieur à la normale compte tenu de la taille de la papille, et présenter un trajet tortueux. La papille peut être pâle, grise, ou (plus rarement) hyperhémiee. Elle peut être entourée par un halo péripapillaire jaune, qui, à son tour, est bordé par un anneau pigmenté ou dépigmenté (signe du double anneau) (fig. 4-20).

Qu'elle soit unilatérale ou bilatérale, l'hypoplasie du nerf optique peut être associée à des anomalies cérébrales au niveau de la ligne médiane ou au niveau hémisphérique ainsi qu'à des désordres endocriniens (insuffisance en hormone de croissance ou en d'autres hormones hypophysaires) et à des tumeurs congénitales suprasellaires. Les anomalies de la base du crâne peuvent être associées à une encéphalocèle de la base. La dysplasie septo-optique, ou syndrome de De

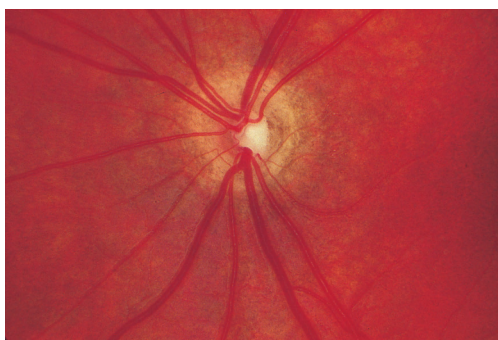


Figure 4-20 Hypoplasie de la papille. La petite papille est entourée par un anneau de tissu relativement hypopigmenté (signe du double anneau). Les vaisseaux rétinien ont une apparence normale. (Reproduit de Kline LB, Foroozan R, eds. *Optic Nerve Disorders*. 2nd ed. Ophthalmology Monograph 10. New York : Oxford University Press, in cooperation with the American Academy of Ophthalmology; 2007 : 158.)

Morsier, qui associe une hypoplasie du nerf optique, une absence de septum pellucidum à un nanisme par déficit hormonal hypophysaire, est le tableau le plus fréquent. Il peut s'y associer une agénésie plus ou moins importante du corps calleux. Dès lors qu'il est observé la présence d'une hypoplasie du nerf optique, il est conseillé de demander une IRM cérébrale ainsi qu'une consultation endocrinologique compte tenu du risque d'épisodes d'hypoglycémie ou de celui de retard de croissance en l'absence de traitement. La prise de certaines substances tératogènes, parmi lesquelles la quinine, l'alcool et les médicaments anticonvulsivants, a été associée au développement d'une hypoplasie du nerf optique. L'hypoplasie segmentaire supérieure, une variante de l'hypoplasie du nerf optique, est responsable d'une amputation du champ visuel inférieur. Cette variante s'observe volontiers chez des enfants de mères traitées pour un diabète insulino-dépendant. (Pour plus de détails, voir la Section 6 du BCSC, *Pediatric Ophthalmology and Strabismus* [Ophthalmologie pédiatrique et strabisme].)

Syndrome de dysversion papillaire congénitale Le syndrome de dysversion papillaire congénitale, bilatéral dans 80 % des cas, doit être différencié de la simple obliquité des papilles, associée à un croissant scléral temporal, et retrouvée au cours de la myopie. Ce syndrome congénital s'observe également chez des patients myopes et entraîne l'existence d'un croissant inféronasal (qui correspond à une excavation de type colobomateux du tissu nerveux). Ce croissant n'intéresse pas la portion temporale supérieure de cette papille ovalisée, de telle sorte que celle-ci semble inclinée par rapport à son axe vertical normal et parfois saillante, pouvant mimer un discret œdème (fig. 4-21). Les vaisseaux rétinien ont souvent une émergence nasale et la portion inférieure de la papille présente une anomalie de développement de type ectasique, à laquelle s'associe un amincissement de la choroïde et de l'épithélium pigmenté de la rétine en inféronasal. Ces anomalies entraînent la présence d'un déficit du champ visuel, en partie d'origine réfractive (du fait des modifications localisées de la longueur axiale du globe dues à l'ectasie) et en partie d'origine neurogène (du fait de la réduction localisée de la densité des axones du nerf optique). Ce déficit campimétrique temporal supérieur peut mimer un déficit lié à une compression chiasmatique, mais s'en différencie par l'absence de respect du méridien vertical et par son amélioration partielle après correction des troubles réfractifs myopiques. Ainsi, lorsque le déficit du champ visuel respecte le méridien vertical, il est nécessaire de réaliser une IRM cérébrale afin d'éliminer une tumeur chiasmatique, même s'il existe une dysversion papillaire.

Excavations papillaires anormales Les anomalies de l'excavation papillaire recouvrent un spectre de gravité variable, allant de la fossette colobomateuse au colobome du nerf optique en passant par les dysplasies papillaires et la papille en fleur de liseron (*morning glory syndrome*) (pour plus de détails, voir la Section 6 du BCSC, *Pediatric Ophthalmology and Strabismus* [Ophthalmologie pédiatrique et strabisme]).

- La *fossette colobomateuse* est une dépression localisée à la surface de la papille, dans son secteur temporal, souvent de coloration grise ou blanche. Il s'y associe des déficits discrets du champ visuel (généralement à type de scotome paracentral ou de déficit arciforme). Ces fossettes colobomateuses présentent un risque de décollement séreux de la macula, survenant dans 25 à 75 % des cas. Celui-ci serait lié au passage de liquide provenant de la cavité vitréenne dans l'espace sous-rétinien à travers une communication entre la fossette colobomateuse et la macula.
- Les *colobomes papillaires* sont la conséquence d'une fermeture incomplète de la fissure embryonnaire et sont le plus souvent localisés en inférieur. Ils réalisent une excavation profonde au sein du nerf optique et peuvent s'étendre à la choroïde et la rétine adjacentes. L'existence d'amputations du champ visuel et d'un DPAR témoigne de l'importance de cette

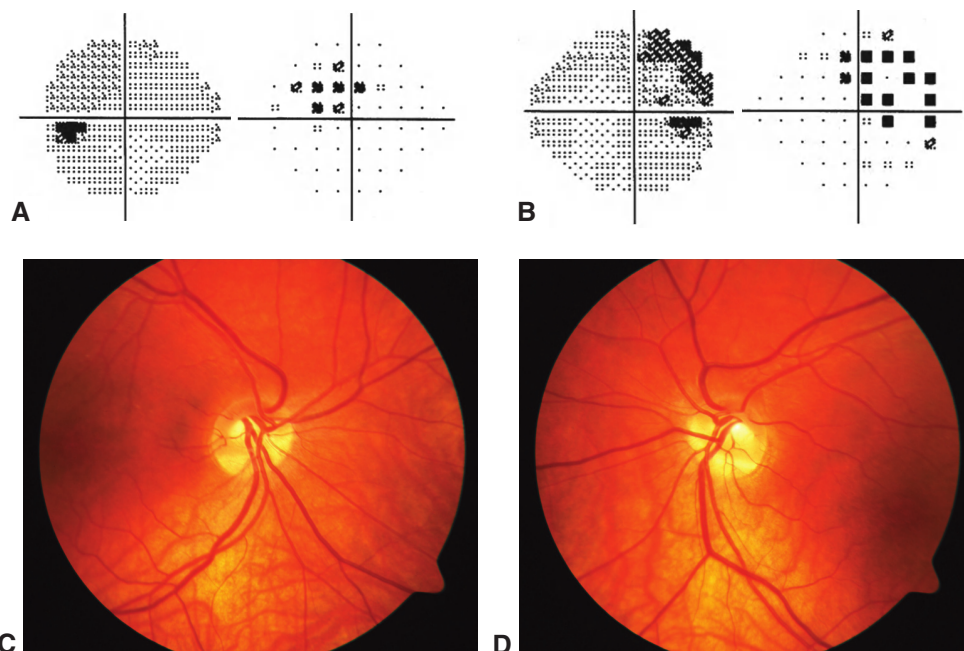


Figure 4-21 Les champs visuels de l'œil gauche (**A**) et de l'œil droit (**B**) objectivent des déficits temporosupérieurs relatifs bilatéraux ne respectant pas la ligne médiane verticale. Les rétino-photographies retrouvent une dysversion papillaire bilatérale de l'œil droit (**C**) et de l'œil gauche (**D**). (Parties A, B : remerciements au Dr Anthony C. Arnold; parties C, D : remerciements au Dr Sophia M. Chung.)

anomalie papillaire. Des colobomes d'autres structures oculaires, telles que l'iris et la choroïde, peuvent être présents.

- Les *dysplasies du nerf optique* dans le cadre du syndrome papillorénal ou du syndrome rein-colobome se traduisent par une papille très excavée, avec des vaisseaux rétinien centraux de calibre réduit voire totalement absents et de nombreux vaisseaux cilioretiniens provenant de ses bords. La vision est souvent normale, mais l'étude du champ visuel peut mettre en évidence des déficits localisés en nasal supérieur. Il existe une controverse quant à la physiopathogénie de ce colobome papillaire qui peut être dû à une fermeture incomplète de la fissure embryonnaire ou à une dysplasie primitive du nerf optique. Cet aspect caractéristique du nerf optique peut être associé à une insuffisance rénale secondaire à une hypoplasie rénale. Les dysplasies du nerf optique sont associées à des mutations du gène *PAX2*, transmises selon un mode autosomique dominant.
- La *papille en fleur de liseron* (ou *morning glory syndrome*) réalise une excavation staphylo-mateuse en entonnoir du nerf optique et de la rétine péripapillaire. Cette anomalie est plus fréquente chez les femmes et est le plus souvent unilatérale. La papille, dont le diamètre est augmenté, est de coloration rose ou orangée. Elle est saillante ou à l'inverse enfoncée dans un staphylome. Un anneau pigmentaire entoure l'excavation qui est comblée au centre par du tissu glial de coloration blanche. Un aspect caractéristique de cette anomalie papillaire est constitué par l'émergence radiaire des vaisseaux rétinien à partir des bords de la papille. L'acuité visuelle est souvent inférieure ou égale à 1/10. Il est noté l'existence d'un DPAR

et d'anomalies du champ visuel. Des décollements de rétine séreux non rhéomatogènes viennent compliquer cette anomalie dans 26 à 38 % des cas. Il est possible de retrouver une encéphalocèle transsphénoïdale asymptomatique qui peut être confondue avec des polypes nasaux. Une dépigmentation sous-papillaire en V serait un marqueur d'une telle encéphalocèle.

Brodsky MC. Congenital optic disk anomalies. *Surv Ophthalmol.* 1994; 39(2) : 89–112.

Brodsky MC, Hoyt WF, Hoyt CS, Miller NR, Lam BL. Atypical retinochoroidal coloboma in patients with dysplastic optic discs and transsphenoidal encephalocele. *Arch Ophthalmol.* 1995; 113(5) : 624–628.

Parsa CF, Silva ED, Sundin OH, et al. Redefining papillorenal syndrome : an underdiagnosed cause of ocular and renal morbidity. *Ophthalmology.* 2001; 108(4) : 738–749.

Siatkowski RM, Sanchez JC, Andrade R, Alvarez A. The clinical, neuroradiographic, and endocrinologic profile of patients with bilateral optic nerve hypoplasia. *Ophthalmology.* 1997; 104(3) : 493–496.

Neuropathies optiques postérieures

Névrite optique rétrobulbaire

La névrite optique survient chez des patients jeunes (âge moyen, 32 ans), le plus souvent des femmes (77 %), et se manifeste par une altération visuelle monoculaire subaiguë, apparaissant en quelques jours ou quelques semaines. Des douleurs périorbitaires, en particulier déclenchées par les mouvements oculaires, sont retrouvées dans 92 % des cas et précèdent souvent la baisse d'acuité visuelle. Il s'agit dans 65 % des cas d'une forme rétrobulbaire, caractérisée par un aspect normal de la papille au stade initial. Il existe un DPAR homolatéral, hormis lorsque cette neuropathie optique est bilatérale et symétrique. On retrouve habituellement une atteinte du champ visuel central associée à une baisse d'acuité visuelle. Toutefois, cette altération du champ visuel réalise plus rarement un scotome central isolé (8 % dans l'étude de l'ONTT) qu'un déficit diffus dans les 30° centraux (48 %) ou qu'une amputation altitudinale (15 % des cas) (fig. 4-22). Il est classique d'observer une dyschromatopsie, en particulier de type rouge-vert, souvent plus sévère que ne le voudrait la baisse d'acuité visuelle.

La névrite optique rétrobulbaire peut être isolée ou associée à une maladie démyélinisante, à une infection virale, à une vascularite ou à des pathologies granulomateuses. Les infections virales peuvent attaquer directement les gaines ou le parenchyme du nerf optique. Elles peuvent également interagir par le biais d'une réponse immunitaire retardée (névrite optique postvirale). Une telle atteinte est fréquente chez les enfants et est généralement bilatérale d'emblée. Les névrites optiques entrant dans le cadre des maladies démyélinisantes peuvent être isolées ou peuvent s'associer à la sclérose en plaques (SEP) (voir chapitre 14). Le lupus érythémateux et les autres vascularites sont susceptibles de s'accompagner d'une inflammation du nerf optique, généralement sans œdème papillaire. Enfin, les pathologies granulomateuses telles que la syphilis et la sarcoïdose (voir fig. 4-13) peuvent retentir sur les nerfs optiques. Bien que d'autres manifestations oculaires liées à ces pathologies (telles qu'une uvéite, une chorioretinite, une périphlébite rétinienne) puissent être associées à la névrite optique, cette dernière peut également rester isolée.

Dans le cadre du diagnostic différentiel d'une névrite rétrobulbaire, il faut éliminer une neuropathie optique compressive, infiltrative ou toxique. Une névrite optique typique commence à présenter des signes de récupération au cours du premier mois. Si les patients récupèrent la quasi-totalité de leur vision entre 1 et 3 mois, il est généralement inutile de demander des examens

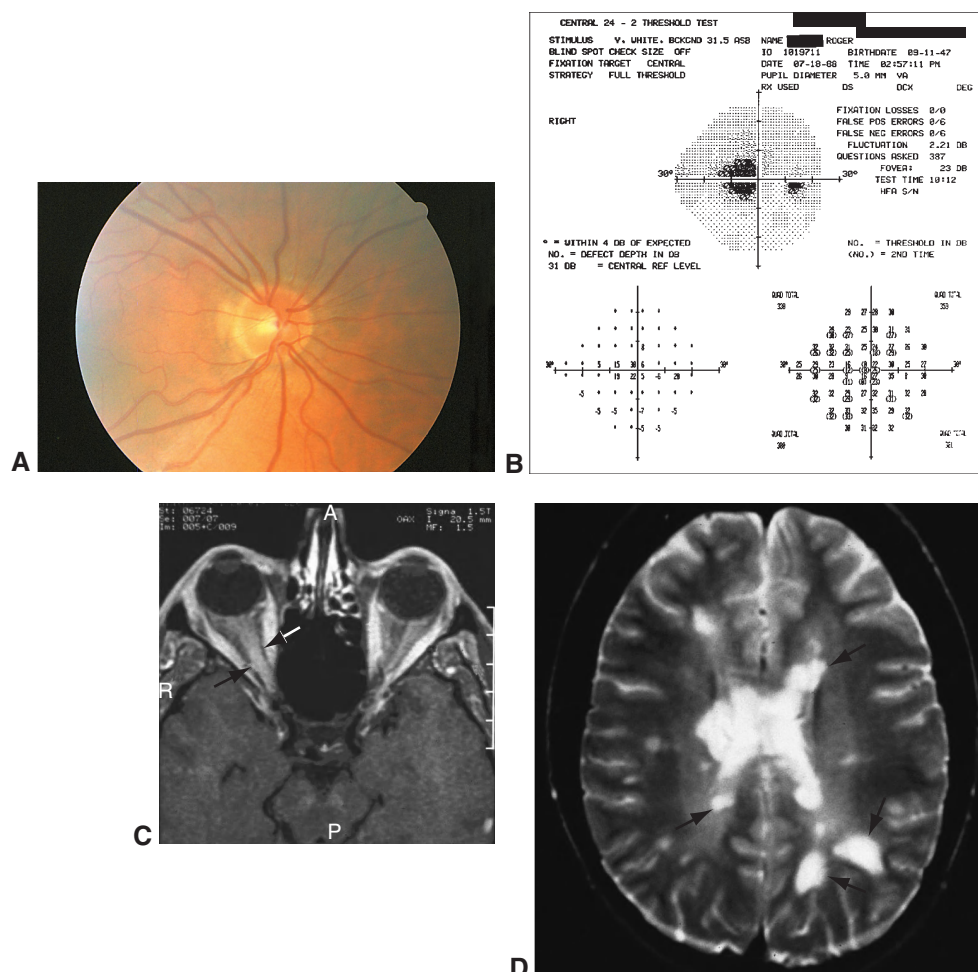


Figure 4-22 **A.** Photographie normale de la papille au cours d'une névrite optique rétrobulbaire. **B.** Il est retrouvé un scotome central sur le relevé de périmétrie automatisée. **C.** IRM orbitaire. Les coupes axiales pondérées en T1 avec suppression de graisse et injection de gadolinium retrouvent une augmentation du signal du nerf optique intraorbitaire droit (*flèches*). **D.** IRM cérébrale; coupes axiales pondérées en T2 qui retrouvent la présence de multiples hypersignaux de la substance blanche (*flèches*), compatibles avec une maladie démyélinisante. (*Parties A, B : remerciements au Dr Steven A. Newman; parties C, D : remerciements au Dr Anthony C. Arnold.*)

complémentaires. Dans certains cas – notamment lorsqu'il existe des signes oculaires (tels qu'une vascularite rétinienne, une chorioretinite ou une uvéite), des douleurs persistantes, une baisse d'acuité visuelle prolongée ou un œdème papillaire, amenant à évoquer l'existence d'une étiologie particulière pouvant nécessiter un traitement spécifique –, il peut être intéressant de demander un bilan hématologique, sérologique ou d'autres examens complémentaires. Le bilan de ces névrites optiques atypiques peut comporter : un dosage du TPHA et VDRL dans le sang et le LCR afin d'éliminer une syphilis; une radiographie pulmonaire, une scintigraphie au gallium, un dosage sanguin du taux de l'enzyme de conversion de l'angiotensine et des tests cutanés afin d'éliminer

une sarcoïdose, et une mesure de la VS, une recherche d'anticorps antinucléaires d'anticorps anti-ADN afin d'éliminer un lupus ou d'autres vasculites.

La réalisation d'une IRM cérébrale est conseillée devant toute névrite optique rétrobulbaire. L'étude des lésions de la substance blanche périventriculaire compatibles avec un processus de démyélinisation est l'unique et le meilleur test permettant d'évaluer le risque d'évoluer vers une SEP et de guider les décisions ultérieures quant à la mise en route d'un traitement immunomodulateur (voir la section suivante). Les données à 15 ans de l'étude ONTT ont démontré que le risque de développer une SEP est de 25 % pour les patients n'ayant aucune lésion de la substance blanche à l'IRM contre 72 % pour ceux ayant au moins une telle lésion. Le risque de survenue d'une SEP est plus important au cours des cinq premières années. Le risque de développer une SEP à 15 ans n'est que de 2 % chez les patients dont l'IRM était normale et qui n'ont aucun signe de cette maladie 10 ans après l'épisode initial. Le pourcentage global d'apparition d'une SEP tous patients confondus est de 50 % à 15 ans (voir chapitre 14). Dans le groupe de patients dont l'IRM initiale était normale, le sexe masculin, le fait de présenter un œdème papillaire ou des atypies de présentation de la névrite optique (telles qu'une absence de douleur, l'absence de perception lumineuse, la présence d'hémorragies péripapillaires et d'exsudats rétinien) constituent autant de facteurs protecteurs associés à un risque plus faible de survenue d'une SEP.

Il a été montré que 92 % des patients présentant une névrite optique récupèrent une acuité visuelle supérieure ou égale à 5/10. Cette récupération ne dépend pas de la présence de douleurs, de l'existence d'un œdème papillaire ou de la profondeur de la baisse d'acuité visuelle (*selon l'ONTT, les patients porteurs d'acuités initiales inférieures à 2/10 ont une acuité visuelle finale moins bonne**). Après un suivi de 15 ans dans le cadre de l'étude ONTT, l'acuité visuelle globale de l'œil atteint était de 10/10 dans 72 % des cas, comprise entre 5/10 et 8/10 dans 20 % des cas, et inférieure à 1/10 dans 3 % des cas. Le pronostic visuel était d'autant moins bon que l'altération visuelle initiale était plus importante. Le suivi à 10 ans a permis de préciser que le risque de récurrence de la névrite optique sur le même œil ou l'œil adelphe était de 35 % pour l'ensemble des patients et de 48 % pour ceux développant une SEP. L'acuité visuelle est redevenue normale ou quasi normale après cette récurrence. Malgré ce pronostic visuel apparemment excellent de la névrite optique, les patients gardent généralement des déficits visuels de l'œil atteint après la récupération apparente. Des études utilisant des tests d'évaluation de la fonction visuelle autres que l'acuité visuelle (tels que la sensibilité aux contrastes, la résistance à l'éblouissement, l'étude de la vision stéréoscopique, du champ visuel ou du sens chromatique) ont mis en évidence des anomalies résiduelles chez plus de 90 % des patients ayant recouvré une acuité visuelle d'au moins 7/10. Les données à 15 ans confirment que les patients ayant une SEP ont, de manière statistiquement significative, de moins bons résultats lors de la mesure de la sensibilité aux contrastes et lors de l'étude du champ visuel que ceux indemnes de SEP.

*NdT

Traitement

L'étude ONTT a démontré que la corticothérapie n'a aucun effet bénéfique à long terme sur la vision, bien que l'administration de bolus intraveineux de méthylprednisolone à la dose de 250 mg toutes les 6 heures pendant 3 jours, suivie d'un relais par corticothérapie orale 1 mg/kg/jour pendant 11 jours, accélère la récupération visuelle de 1 à 2 semaines. En revanche, la prescription de prednisone orale seule n'apporte aucun bénéfice et est associée à un risque de récurrence multiplié par deux par rapport aux autres groupes de traitement. Son utilisation n'est donc pas recommandée. Il a été démontré que les traitements intraveineux permettent de réduire le risque de survenue de SEP après un épisode initial de névrite optique. Cependant, ces résultats ne se retrouvent que dans le sous-groupe de patients ayant au moins deux hypersignaux de la substance blanche sur l'IRM cérébrale : à 2 ans, le risque de développer une SEP est de 36 % dans le groupe des patients non traités et de 16 % dans celui des patients traités. Mais au-delà de 3 ans, il n'est plus retrouvé

d'effet protecteur du traitement intraveineux. Compte tenu de l'absence de bénéfices évidents, l'intérêt d'instaurer un traitement et celui de demander des examens complémentaires pour aboutir au diagnostic de SEP doivent être appréciés au cas par cas. Lorsqu'il est indispensable d'obtenir une récupération visuelle rapide (par exemple chez un patient monophthalme ou pour des raisons professionnelles), la prescription de méthylprednisolone par voie intraveineuse en ambulatoire peut être discutée. Dans les autres cas, il n'y a pas d'indication à un traitement visant une récupération visuelle (les bolus de méthylprednisolone sont actuellement largement prescrits en France, chez des patients jeunes, souvent actifs et gênés dans leur vie quotidienne*). Une IRM est généralement demandée pour évaluer le risque de développer une SEP, mais il est sans doute préférable de laisser le soin au neurologue de décider s'il y a lieu de pratiquer d'autres examens complémentaires, dont l'analyse du LCR ou les potentiels évoqués. L'intérêt des corticoïdes intraveineux pour réduire le risque de survenue d'une SEP à long terme n'est pas prouvé.

*NdT

L'intérêt des traitements immunomodulateurs pour réduire la morbidité des formes rémittentes de SEP est bien établi. De plus, des études ont démontré que ces traitements permettent de retarder l'apparition d'une SEP avérée chez des patients ayant présenté une névrite optique aiguë ou d'autres manifestations cliniques isolées et dont l'IRM est à haut risque de SEP. (Voir le chapitre 14 pour plus de détails sur le traitement de la SEP.)

- Beck RW, Cleary PA, Anderson MM Jr, et al. A randomized, controlled trial of corticosteroids in the treatment of acute optic neuritis. The Optic Neuritis Study Group. *N Engl J Med.* 1992; 326(9) : 581–588.
- Beck RW, Cleary PA, Trobe JD, et al. The effect of corticosteroids for acute optic neuritis on the subsequent development of multiple sclerosis. The Optic Neuritis Study Group. *N Engl J Med.* 1993; 329(24) : 1764–1769.
- Beck RW, Gal RL, Bhatti MT, et al. Visual function more than 10 years after optic neuritis : experience of the optic neuritis treatment trial. *Am J Ophthalmol.* 2004; 137(1) : 77–83.
- The 5-year risk of MS after optic neuritis. Experience of the Optic Neuritis Treatment Trial. Optic Neuritis Study Group. *Neurology.* 1997; 49(5) : 1404–1413.
- Ghezzi A, Martinelli V, Torri V, et al. Long-term follow-up of isolated optic neuritis : the risk of developing multiple sclerosis, its outcome, and the prognostic role of paraclinical tests. *J Neurol.* 1999; 246(9) : 770–775.
- Optic Neuritis Study Group. Multiple sclerosis risk after optic neuritis : final optic neuritis treatment trial follow-up. *Arch Neurol.* 2008; 65(6) : 727–732.
- Optic Neuritis Study Group. Visual function 15 years after optic neuritis : a final follow-up report from the optic neuritis treatment trial. *Ophthalmology.* 2008; 115(6) : 1079–1082.

Neuromyéélite optique

La *neuromyéélite optique* (NMO), également appelée *syndrome de Devic*, est caractérisée par la présence d'une névrite optique associée à une myélite aiguë. Cependant, l'existence de différents modes de présentation clinique et de critères diagnostiques parfois contradictoires a conduit à rendre difficile l'affirmation de ce diagnostic. Par conséquent, il faut retenir les critères diagnostiques redéfinis comme suit :

- une névrite optique (unilatérale ou bilatérale);
- une myélite;
- et au moins deux des anomalies suivantes :
 - une lésion médullaire concernant au moins trois segments vertébraux contigus à l'IRM;

- une IRM cérébrale n'objectivant pas d'anomalie en faveur d'une SEP ;
- des anticorps anti-NMO positifs.

Les patients peuvent présenter des symptômes neurologiques ne touchant ni les voies optiques ni la moelle épinière. Ces critères ont une sensibilité de 99 % et une spécificité de 90 %. Les auto-anticorps IgG anti-NMO ont à eux seuls une sensibilité de 76 % et une spécificité de 94 %. Ils se lient à l'aquaporine-4, la principale protéine des pores perméables à l'eau, localisée au niveau des processus podaux des cellules astrogliales qui sont impliqués dans l'homéostasie hydrique du SNC. Le pronostic visuel et neurologique est plus mauvais au cours de la NMO qu'au cours de la SEP. L'évolution de la NMO est marquée par la survenue de plusieurs épisodes récurrents de perte de vision aboutissant à une profonde déficience visuelle (avec une acuité visuelle < 1/10) sur au moins un œil. Le traitement de la NMO n'est pas bien défini. Néanmoins, les traitements immunosuppresseurs tels que les corticoïdes demeurent la pierre angulaire lors de la prise en charge des épisodes aigus.

Papais-Alvarenga RM, Carellos C, Alvarenga MP, Holander C, Bichara RP, Thuler LC. Clinical course of optic neuritis in patients with relapsing neuromyelitis optica. *Arch Ophthalmol.* 2008 ; 126(1) : 12–16.

Wingerchuk DM, Lennon VA, Pittock SJ, Lucchinetti CF, Weinshenker BG. Revised diagnostic criteria for neuromyelitis optica. *Neurology.* 2006 ; 66(10) : 1485–1489.

Périnévrite optique

Il faut différencier les *périnévrites optiques* (ou *névrites périoptiques*) des *névrites optiques*. Cliniquement, ces périnévrites optiques, qui surviennent plus volontiers chez les femmes, peuvent être responsables d'une baisse d'acuité visuelle douloureuse comme les névrites optiques. Mais les patients sont souvent plus âgés (36 % d'entre eux ont plus de 50 ans), la vision centrale est préservée dans plus de 50 % des cas, et l'altération visuelle peut évoluer pendant plusieurs semaines. Le bilan neuroradiologique confirme que le rehaussement du signal intéresse le fourreau dural et non le nerf optique lui-même. Il arrive que cet aspect puisse être confondu avec un méningiome des gaines du nerf optique. Il est important de différencier les périnévrites optiques des névrites optiques tant en ce qui concerne leur traitement qu'en raison du risque de survenue d'une SEP. En cas de périnévrite optique, la réponse aux corticoïdes est immédiate et spectaculaire. Mais les rechutes sont fréquentes après une rémission de courte durée. L'évolution, en l'absence de traitement, se fait vers une baisse d'acuité visuelle progressive. En revanche, il n'existe aucun risque accru d'apparition d'une maladie démyélinisante en cas de périnévrite optique.

Purvin V, Kawasaki A, Jacobson DM. Optic perineuritis : clinical and radiographic features. *Arch Ophthalmol.* 2001 ; 119(9) : 1299–1306.

Pathologies ophtalmologiques d'origine thyroïdienne

L'augmentation de volume des muscles extraoculaires au cours des pathologies ophtalmologiques d'origine thyroïdienne (POT) peut entraîner une compression du nerf optique au niveau de l'apex orbitaire (fig. 4-23). Habituellement, l'examen des patients retrouve, en plus de l'exophtalmie, d'autres signes évocateurs de cette dysthyroïdie (par exemple une rétraction de la paupière supérieure ou une asynergie oculopalpébrale) ainsi que des signes de congestion orbitaire (par exemple un œdème palpébral et conjonctival). Mais ces signes peuvent manquer.

La perte de vision associée à une POT est habituellement d'évolution lentement progressive, insidieuse. Elle est le plus souvent bilatérale. L'étude du champ visuel montre une perte de

sensibilité centrale ou plus diffuse. Il est possible de retrouver un DPAR lorsque la neuropathie optique est asymétrique. La papille est généralement normale, mais elle peut être œdémateuse et, dans les formes chroniques, elle peut évoluer vers une atrophie optique.

La prise en charge de cette neuropathie optique dysthyroïdienne nécessite de réduire le volume tissulaire orbitaire. La corticothérapie par voie générale peut être utilisée à la phase aiguë. En revanche, son utilisation au long cours n'est pas recommandée. En cas de réapparition de la symptomatologie lors de sa décroissance progressive, une décompression chirurgicale de l'orbite est généralement préconisée. Les pathologies ophtalmologiques d'origine thyroïdienne sont examinées plus en détail au chapitre 14 de ce volume et dans la Section 7 du BCSC, *Orbit, Eyelids and Lacrimal System (Orbite, paupières et système lacrymal)*.

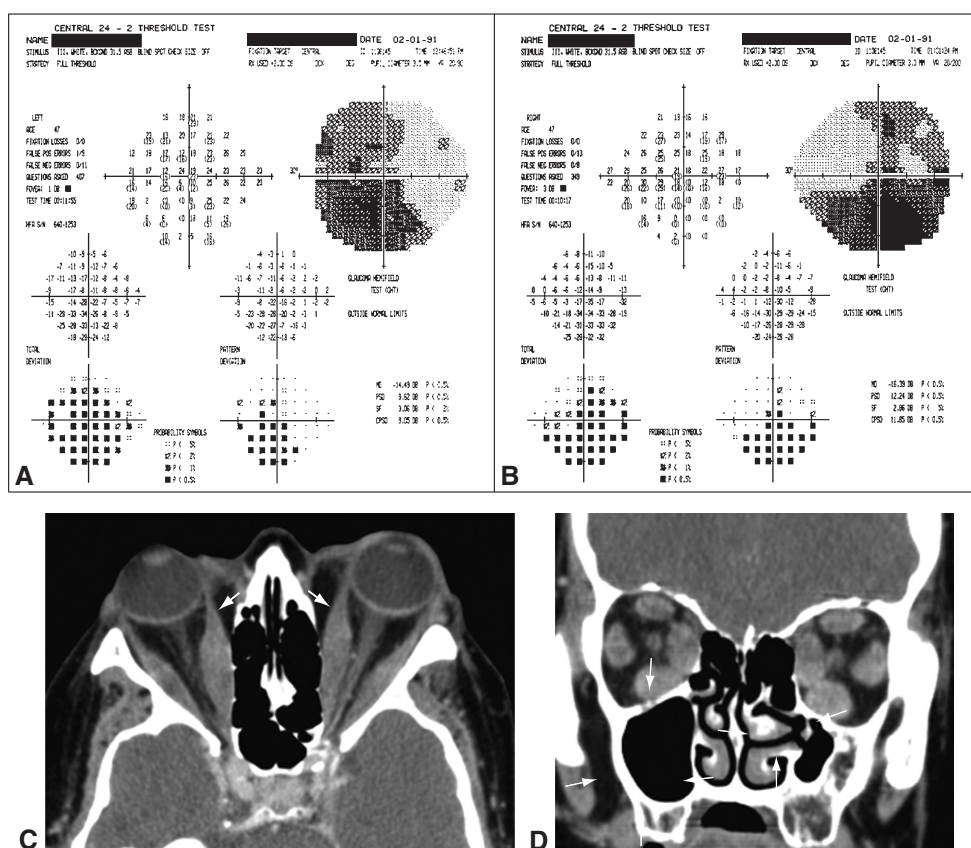


Figure 4-23 Ophtalmopathie dysthyroïdienne chez un homme de 48 ans se plaignant depuis 6 mois de faiblesse. Apparition progressive d'un œdème périoculaire et, au cours du mois précédent, d'une baisse progressive de l'acuité visuelle. L'acuité visuelle était de 1/10 à l'œil droit et de 2,5/10 à l'œil gauche, avec un DPAR droit chiffrée à 0,3 log. **A, B.** Périmétrie automatisée retrouvant des déficits centraux et inférieurs bilatéraux. Coupes tomodensitométriques axiales (**C**) et coronales (**D**) montrant le nerf optique comprimé par l'augmentation de volume des muscles extraoculaires. Cette augmentation de volume des muscles dans les dysthyroïdies épargne habituellement le tendon (flèches). (Parties A, B : remerciements au Dr Steven A. Newman; parties C, D : remerciements au Dr Sophia M. Chung.)

Neuropathie optique compressive intraorbitaire/intracanaulaire

Une lésion compressive intraorbitaire ou intracanaulaire entraîne classiquement une baisse d'acuité visuelle lentement progressive, un DPAR et des altérations du champ visuel monoculaire (centrales ou diffuses). L'examen peut retrouver des signes discrets orientant vers une pathologie orbitaire tels qu'un œdème palpébral, une rétraction de la paupière supérieure ou une asynergie oculopalpébrale, un ptosis, une exophtalmie ou des anomalies des muscles extraoculaires. La papille peut être normale ou légèrement atrophique, mais l'examen peut retrouver un œdème papillaire en cas d'anomalie orbitaire antérieure. Il peut également exister des vaisseaux de shunts optociliaires (vaisseaux collatéraux rétinohoroïdiens) ou des plis choroïdiens. Les tumeurs le plus souvent responsables de neuropathie optique compressive sont les méningiomes des gaines du nerf optique et les gliomes du nerf optique. Bien qu'ils constituent une tumeur fréquente de l'orbite, les hémangiomes caverneux n'entraînent qu'exceptionnellement une neuropathie optique compressive.

Un bilan neuroradiologique est indiqué dès lors qu'est suspectée la présence d'une pathologie orbitaire compressive. Bien que l'IRM constitue le meilleur examen pour analyser les anomalies du contenu orbitaire, notamment pour faire la différence entre un méningiome des gaines du nerf optique et un gliome du nerf optique, le scanner orbitaire en coupes fines garde toute sa valeur et doit être préféré pour analyser les lésions calcifiées et les lésions osseuses.

Méningiome des gaines du nerf optique Le méningiome des gaines du nerf optique (MGNO) est en rapport avec la prolifération des cellules méningoépithéliales provenant des gaines du nerf optique intraorbitaire ou intracanaulaire (fig. 4-24; voir aussi le chapitre 2, fig. 2-7). Bien que cette tumeur soit rare (1 à 2 % de tous les méningiomes), elle représente un tiers des tumeurs primitives du nerf optique et arrive en deuxième position derrière les gliomes du nerf optique. Elle est habituellement diagnostiquée chez des adultes dont l'âge est compris entre 40 et 50 ans et elle est 3 fois plus fréquente chez les femmes que chez les hommes. Seuls 4 à 7 % des méningiomes des gaines du nerf optique surviennent chez les enfants. L'incidence de la neurofibromatose de type 1 est plus importante chez les patients porteurs de MGNO. La présentation clinique associe volontiers une triade classique associant :

- une perte de vision indolore et d'évolution lente (voir le chapitre 2, fig. 2-16);
- une atrophie optique;
- des vaisseaux de shunts optociliaires.

Les vaisseaux de shunts optociliaires sont des éléments vasculaires préexistants qui se dilatent en cas d'obstruction chronique gênant l'écoulement de la circulation sanguine par la veine centrale de la rétine. Ces vaisseaux de shunts rétinien drainent le sang veineux rétinien dans la circulation choroïdienne et il serait plus correct de les appeler « vaisseaux collatéraux rétinohoroïdiens ». Ils sont présents chez 30 % environ des patients ayant un MGNO, mais ne sont pas spécifiques de cette tumeur. Il est possible d'en retrouver en présence d'un méningiome de l'aile du sphénoïde, d'un gliome du nerf optique, d'une OVCR, ou d'un œdème papillaire chronique. L'examen de ces patients retrouve également un DPAR, un déficit du champ visuel caractéristique d'une atteinte du nerf optique, une exophtalmie minime ou modérée et de minimes troubles oculomoteurs. Un œdème papillaire peut être retrouvé, surtout si la tumeur s'étend vers l'avant. Le diagnostic est confirmé par le bilan neuroradiologique (tableau 4-5).

Les données actuelles de la littérature suggèrent que la radiothérapie tridimensionnelle, stéréotaxique fractionnée, constitue le traitement de choix des MGNO. Il a été rapporté que ce traitement permet d'obtenir une stabilisation ou une amélioration visuelle jusque dans 94,3 % des cas. Toutefois, il n'est pas encore clairement établi si cette radiothérapie doit être effectuée dès que le diagnostic est posé, ou s'il faut attendre une croissance tumorale ou une perte progressive de la

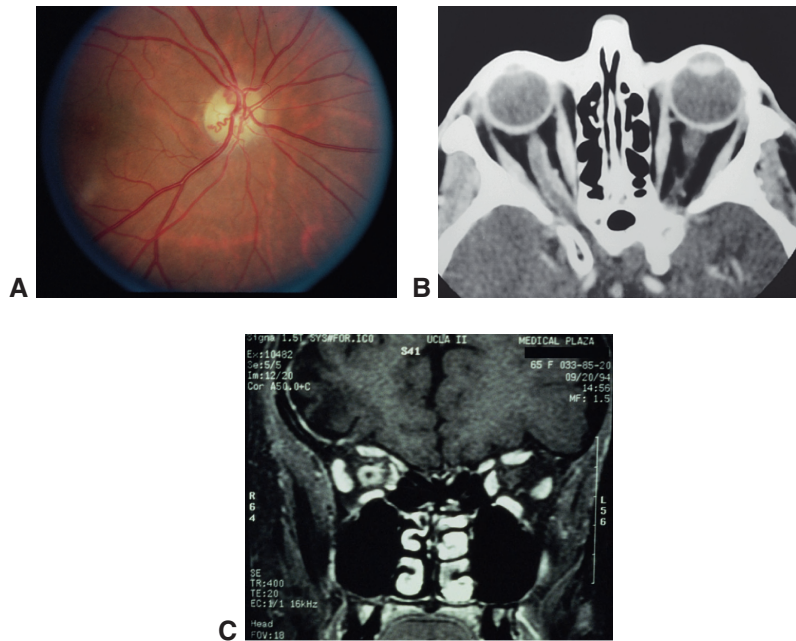


Figure 4-24 **A.** Rétinophotographie retrouvant une atrophie du nerf optique, avec des vaisseaux de shunts optociliaires (collatérales rétinochoroïdiennes) visibles sur les méridiens papillaires de 8 et 12 heures. **B.** Le scanner retrouve un aspect en « rail de chemin de fer ». L'élargissement diffus du nerf optique intraorbitaire droit s'étend en avant jusqu'au globe oculaire, avec un rehaussement du signal de la gaine du nerf optique. **C.** « Signe de l'anneau » dans le méningiome. Au niveau orbitaire, les coupes coronales de l'IRM retrouvent des gaines présentant un rehaussement de leur signal entourant un nerf optique droit plus sombre mais relativement normal. (Parties A, C : reproduit de Arnold AC. *Optic nerve meningeoma. Focal Points : Clinical Modules for Ophthalmologists*. San Francisco : American Academy of Ophthalmology ; 2004, module 7 ; partie B : remerciements au Dr Steven A. Newman.)

Tableau 4-5 Manifestations neuroradiologiques du méningiome des gaines du nerf optique

Élargissement tubulaire diffus du nerf optique
Épaississement de la gaine du nerf optique et rehaussement du signal avec épargne relative du nerf optique lui-même (signe des « rails de chemin de fer » ou des « rails de tramway »)
Expansion apicale de la tumeur
Extension extradurale de la tumeur
Calcification de la gaine du nerf optique sur le scanner
Hyperostose adjacente sur le scanner
En IRM pondérée en T1 et T2, lésion iso-intense ou légèrement hyperintense par rapport au cerveau
Importante prise de contraste au scanner et à l'IRM

vision. Des complications tardives de la radiothérapie peuvent apparaître, qu'il s'agisse de rétinopathie d'irradiation ou de déficits hypophysaires postradiques.

La réalisation de biopsies ou l'ablation de la tumeur sont généralement contre-indiquées car elles exposent à un risque majeur d'altération sévère de la vision. Cependant, si la tumeur s'étend au niveau intracrânien ou, plus rarement, au niveau du planum (jugum) sphénoïdal, le risque qu'elle s'étende au nerf optique controlatéral peut justifier une exérèse chirurgicale, en particulier lorsqu'il existe une baisse d'acuité visuelle sévère. De nombreux auteurs conseillent une simple surveillance en l'absence d'atteinte de la fonction visuelle ou si la tumeur ne grossit pas. Les méningiomes des gaines du nerf optique sont plus agressifs chez les enfants, aboutissant à une perte plus rapide de la vision. Les récurrences sont aussi plus fréquentes après traitement. C'est pourquoi la surveillance doit être effectuée avec un rythme plus soutenu chez les enfants et les décisions thérapeutiques adaptées au contexte.

Andrews DW, Foroozan R, Yang BP, et al. Fractionated stereotactic radiotherapy for the treatment of optic nerve sheath meningiomas : preliminary observations of 33 optic nerves in 30 patients with historical comparison to observation with or without prior surgery. *Neurosurgery*. 2002 ; 51(4) : 890-904.

Arnold AC. Optic nerve meningioma. *Focal Points. Clinical Modules for Ophthalmologists*. San Francisco : American Academy of Ophthalmology ; 2004, module 7.

Dutton JJ. Optic nerve sheath meningiomas. *Surv Ophthalmol*. 1992 ; 37(3) : 167-183.

Miller NR. New concepts in the diagnosis and management of optic nerve sheath meningioma. *J Neuroophthalmol*. 2006 ; 26(3) : 200-208.

Turbin RE, Thompson CR, Kennerdell JS, Cockerham KP, Kupersmith MJ. A long-term visual outcome comparison in patients with optic nerve sheath meningioma managed with observation, surgery, radiotherapy, or surgery and radiotherapy. *Ophthalmology*. 2002 ; 109(5) : 890-900.

Gliome du nerf optique Bien que le gliome du nerf optique (astrocytome pilocytique) soit peu fréquent (il ne représente qu'environ 1 % des tumeurs intracrâniennes), il constitue la tumeur primitive la plus fréquente du nerf optique. Il existe toujours une controverse quant à savoir si cette lésion est une tumeur vraie ou un hamartome. Un gliome n'atteignant qu'un nerf optique isolé est appelé *gliome du nerf optique*, alors que celui qui atteint le chiasma, avec ou sans extension aux nerfs optiques, est appelé *gliome du chiasma*.

Environ 70 % des gliomes du nerf optique sont détectés au cours de la première décennie de la vie et 90 % avant la fin de la deuxième, mais ils peuvent être retrouvés à tout âge (fig. 4-25). Il n'y a pas de prédominance de sexe. Les manifestations révélatrices les plus fréquentes sont une exophtalmie (94 %), une perte de vision (87,5 %), une pâleur papillaire (59 %), un œdème papillaire (35 %) et un strabisme (27 %). Dans de rares cas, les patients sont asymptomatiques et ne présentent qu'une atrophie optique isolée. Il peut être retrouvé des vaisseaux de shunts optociliaires au niveau de la papille du côté atteint, même si ces anomalies sont plus rares qu'en cas de méningiome. L'existence d'un DPAR est habituelle en cas de tumeur unilatérale ou asymétrique. Le déficit du champ visuel est caractéristique d'une atteinte du nerf optique (si le patient est assez coopérant pour qu'un relevé du champ visuel puisse être réalisé) et le diagnostic est confirmé par le bilan neuroradiologique (tableau 4-6).

Les relations entre le gliome du nerf optique et la neurofibromatose de type 1 (NF1) sont encore peu claires. Chez les patients atteints de NF1, l'incidence des gliomes du nerf optique est comprise entre 7,8 et 21 %. Chez les patients porteurs d'un gliome du nerf optique, l'incidence de la NF1 est comprise entre 10 et 70 %. Cette grande différence d'incidence est probablement liée à des biais de recrutement, à des différences dans les taux de détection de la neuro-imagerie et

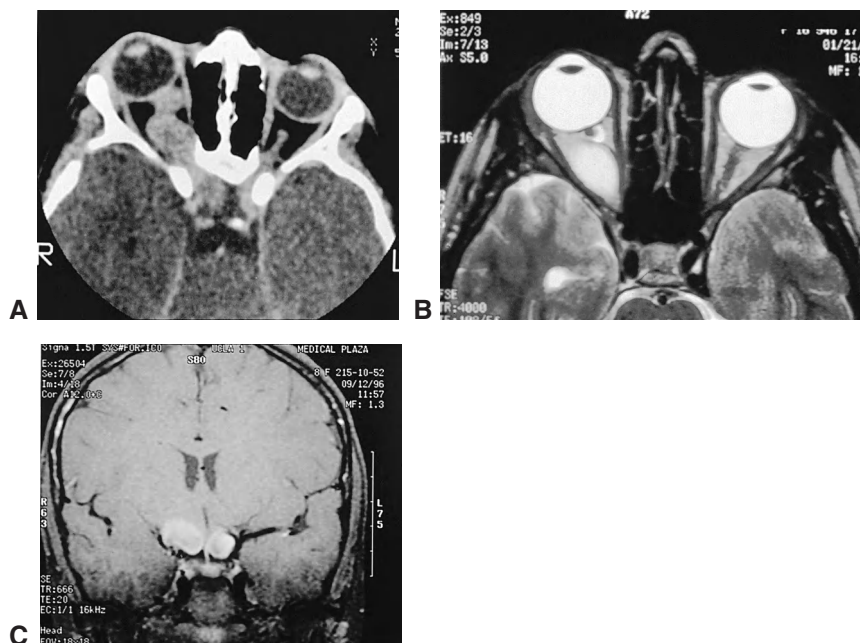


Figure 4-25 **A.** Scanner orbitaire injecté, coupe axiale, qui retrouve un gliome du nerf optique droit. Le nerf optique est élargi et déformé, et présente une discrète image kystique hypodense en son centre. La tumeur s'étend en intracrânien. **B.** Au niveau orbitaire, les coupes axiales pondérées en T2 de l'IRM (non injectée) retrouvent un gliome globulaire, élargi et hyperintense au niveau du nerf optique droit. **C.** La coupe coronale pondérée en T1 de l'IRM montre un volumineux élargissement de la jonction des nerfs optiques et du chiasma.

aux critères diagnostiques utilisés. De même, les relations entre la NF1 et l'évolution du gliome ne sont pas claires. Plusieurs auteurs ont suggéré que les gliomes du nerf optique observés chez des patients atteints de NF1 auraient un meilleur pronostic, mais cette question reste débattue. La neurofibromatose est examinée plus en détail au chapitre 14.

Comme pour les méningiomes des gaines du nerf optique, il n'est pas nécessaire d'effectuer de biopsie de la tumeur puisque :

Tableau 4-6 Manifestations neuroradiologiques du gliome du nerf optique

Élargissement fusiforme ou globuleux du nerf optique
Épaississement du nerf et de la gaine en rapport avec la tumeur
Aspect plicaturé ou en boucle du nerf optique
Zones hypo-intenses au niveau du nerf optique (espaces kystiques)
Aspect régulier des bords des gaines (absence d'extension extradurale)
Absence de calcification ou d'hyperostose au scanner
En IRM, lésion iso-intense ou légèrement hyperintense par rapport au cerveau en pondération en T1, et hyperintense par rapport cerveau en pondération en T2
Prise de contraste (au scanner) et rehaussement du signal après injection de gadolinium (à l'IRM)

- l'arrivée de bilans neuroradiologiques en haute résolution a amélioré la fiabilité du diagnostic;
- une biopsie limitée à la seule gaine du nerf optique peut donner des résultats erronés du fait de l'existence de réactions à type d'hyperplasie méningée au cours des gliomes du nerf optique. Ainsi, un méningiome peut être évoqué à tort;
- une biopsie du nerf optique lui-même peut aggraver la perte visuelle;
- l'aspect histopathologique de la tumeur n'est pas nécessairement prédictif de son évolution.

Il n'y a pas de traitement unanimement reconnu du gliome du nerf optique. Une simple surveillance est indiquée chez les patients dont la vision est relativement préservée et chez lesquels l'aspect neuroradiologique de la tumeur reste stable. Chez la plupart des patients, la tumeur reste stable ou a une croissance très lente, étalée sur plusieurs années, avec parfois une régression spontanée. La chimiothérapie est en train de devenir le traitement de première intention lorsqu'il existe une perte de vision sévère à l'examen ou lorsqu'il est constaté des signes de croissance tumorale. Le protocole le plus utilisé associe du carboplatine et de la vincristine (Oncovin®). D'autres molécules sont également utilisées comme chimiothérapie. L'utilisation de la radiothérapie reste controversée en raison de ses résultats peu concluants et de son risque de complications potentielles, notamment celui de panhypopituitarisme et de retard mental. Une étude, avec un suivi médian de 97 mois, rapporte des résultats favorables et l'absence d'effet secondaire après l'utilisation de la radiothérapie stéréotaxique fractionnée dans le traitement de gliomes du nerf optique. L'exérèse chirurgicale de la tumeur peut être indiquée chez les patients ayant une perte visuelle sévère et une exophtalmie particulièrement inesthétique. La chirurgie a été proposée pour éviter que la tumeur ne se propage au chiasma, mais la survenue d'une telle extension reste rare.

Les gliomes atteignant le chiasma entraînent une perte visuelle bilatérale et une amputation bitemporale du champ visuel ou des déficits liés à l'atteinte des deux nerfs optiques. Les papilles sont généralement atrophiques dès lors que la vision est altérée, mais elles peuvent également paraître normales ou (plus rarement) œdémateuses. L'atteinte du tronc cérébral peut être responsable d'un nystagmus à bascule ou d'un nystagmus monoculaire évocateur de spasmus nutans. Les tumeurs les plus volumineuses peuvent être à l'origine d'une hydrocéphalie obstructive avec une augmentation de la PIC, des céphalées et un œdème papillaire. L'atteinte de l'hypothalamus peut être responsable d'une puberté précoce ou d'un syndrome diencéphalique.

L'IRM est l'examen le plus adapté pour préciser au mieux l'extension de la tumeur qui permet, avec son caractère évolutif, de guider la prise en charge. Les relations entre gliomes du chiasma et NF1 ne sont pas claires. Chez les patients porteurs d'un gliome du chiasma, l'incidence de la NF1 est comprise entre 14 et 60 %, et 5,7 % des patients atteints de NF1 présentent un gliome du chiasma. L'exérèse chirurgicale de la tumeur n'est pas indiquée, hormis lorsqu'il est possible de réséquer chirurgicalement une extension exophytique comprimant le chiasma. La survenue d'une hydrocéphalie peut nécessiter de réaliser un geste chirurgical. En dehors de ces cas, la surveillance des patients est généralement suffisante. Il faut rechercher des signes de croissance tumorale, une baisse progressive de l'acuité visuelle ou des complications générales dues à l'atteinte cérébrale. De nombreuses tumeurs restent stables pendant des années. La radiothérapie est souvent recommandée dans ces cas, bien que son efficacité soit controversée et qu'elle expose à des effets secondaires graves, notamment chez les enfants (par exemple un retard mental, des troubles psychiatriques, un retard de croissance, des lésions cérébrales et des tumeurs secondaires). La chimiothérapie, notamment à base de vincristine, d'actinomycine D (Dactinomycine®), de nitroso-urées, de carboplatine et d'étoposide, a été utilisée avec un certain succès et peut retarder le recours à la radiothérapie.

- Dutton JJ. Gliomas of the anterior visual pathway. *Surv Ophthalmol.* 1994; 38(5) : 427–452.
- Lee AG. Neuroophthalmological management of optic pathway gliomas. *Neurosurg Focus.* 2007; 23(5) : E1.
- Listernick R, Ferner RE, Liu GT, Gutmann DH. Optic pathway gliomas in neurofibromatosis-1 : controversies and recommendations. *Ann Neurol.* 2007; 61(3) : 189–198.
- Listernick R, Louis DN, Packer RJ, Gutmann DH. Optic pathway gliomas in children with neurofibromatosis-1 : consensus statement from the NF1 Optic Pathway Glioma Task Force. *Ann Neurol.* 1997; 41(12) : 143–149.
- Packer RJ, Ater J, Allen J, et al. Carboplatin and vincristine chemotherapy for children with newly diagnosed progressive low-grade gliomas. *J Neurosurg.* 1997; 86(5) : 747–754.
- Parsa CF, Hoyt CS, Lesser RL, et al. Spontaneous regression of optic gliomas : thirteen cases documented by serial neuroimaging. *Arch Ophthalmol.* 2001; 119(4) : 516–529.

Les astrocytomes malins sont des tumeurs rares, atteignant les voies optiques antérieures et survenant presque toujours à l'âge adulte. L'âge moyen est aux alentours de 60 à 70 ans. Ces tumeurs sont un peu plus fréquentes chez les hommes (1,3 : 1). La symptomatologie est marquée par un début brutal, douloureux. Les patients se plaignent d'une baisse d'acuité visuelle unilatérale ou bilatérale, selon qu'un nerf optique ou le chiasma sont primitivement atteints. Lorsque la tumeur est initialement unilatérale, l'œil controlatéral est toujours atteint dans les semaines suivantes. À l'examen, la papille peut être normale ou présenter une pâleur, mais les tumeurs les plus antérieures sont responsables d'une occlusion veineuse rétinienne et d'un œdème papillaire secondaires à l'obstruction de la veine centrale de la rétine du nerf optique intraorbitaire.

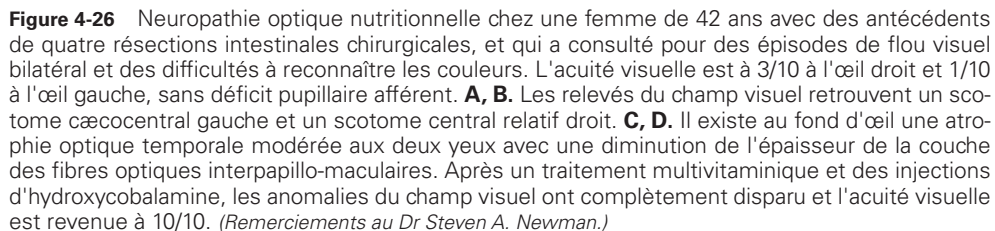
L'IRM retrouve généralement un élargissement diffus du tissu nerveux lui-même, un rehaussement du signal du nerf optique atteint, du chiasma ou des bandelettes, avec une hétérogénéité du fait de la présence de kystes au sein de la tumeur. Il est parfois noté la présence d'une extension exophytique au sein de la citerne suprasellaire. Histologiquement, les gliomes malins du nerf optique sont classés parmi les astrocytomes anaplasiques ou les glioblastomes multiformes.

La perte de la vision est profonde et rapidement progressive. Le traitement est rarement efficace, bien que la radiothérapie et la chimiothérapie aient été tentées. La cécité apparaît en général 2 à 4 mois après les premiers signes visuels. La tumeur est hautement infiltrante et la mort survient dans les 6 à 12 mois par extension à l'hypothalamus et au tronc cérébral.

- Dario A, Iadini A, Cerati M, Marra A. Malignant optic glioma of adulthood. Case report and review of the literature. *Acta Neurol Scand.* 1999; 100(5) : 350–353.
- Hoyt WF, Meshel LG, Lessell S, Schatz NJ, Suckling RD. Malignant optic glioma of adulthood. *Brain.* 1973; 96(1) : 121–132.
- Millar WS, Tartaglino LM, Sergott RC, Friedman DP, Flanders AE. MR of malignant optic glioma of adulthood. *AJNR Am J Neuroradiol.* 1995; 16(8) : 1673–1676.

Neuropathie optique toxique et/ou carentielle

La neuropathie optique liée à une exposition à des toxiques ou à une carence nutritionnelle se manifeste de façon progressive et l'atteinte y est bilatérale et symétrique. La perte visuelle est indolore et intéresse la vision centrale avec apparition d'un scotome central ou cécocentral. Au stade initial, les anomalies ophtalmologiques retrouvées à l'examen peuvent être discrètes et la seule anomalie détectable peut être une diminution minime de la sensibilité rétinienne centrale, proche du point de fixation à la grille d'Amsler ou lors d'un examen périmétrique testant les 10° centraux. Du fait de l'aggravation progressive de cette neuropathie optique, la diminution de la sensibilité



Le diagnostic étiologique de ces neuropathies nécessite un interrogatoire minutieux à la recherche de prises médicamenteuses, d'exposition à d'autres toxiques, d'une toxicomanie ou d'une carence alimentaire. Les médicaments les plus fréquemment en cause sont l'éthambutol, l'isoniazide, le chloramphénicol, les hydroxyquinoléines, la D-pénicillamine, et les chimiothérapies anticancéreuses dont le cisplatine et la vincristine. Chez l'enfant, l'ingestion de plomb peut être à l'origine de neuropathie optique toxique. L'abus d'alcool est probablement responsable d'une neuropathie optique du fait de la malnutrition qu'elle induit. Les carences alimentaires en vitamine B₁₂, en acide folique et en thiamine peuvent être à l'origine d'une neuropathie optique, mais la nature exacte des carences est difficile à classer dans ce que l'on dénomme la « neuropathie optique carentielle ». Des neuropathies optiques carentielles épidémiques ont été observées au cours de la Seconde Guerre mondiale et à Cuba en 1992–1993. Le rôle du tabac est suspecté depuis longtemps chez les patients présentant une neuropathie optique, mais les données ne permettent pas de conclure formellement.

Établir le diagnostic peut être difficile, notamment lorsque les plaintes fonctionnelles des patients sont peu précises et qu'il n'existe que peu de signes cliniques ou paracliniques objectifs. Il est indispensable de réaliser un interrogatoire soigneux et détaillé des habitudes alimentaires, mais les patients peuvent nier l'abus d'alcool et déformer les données concernant l'alimentation. Les carences vitaminiques spécifiques ne sont que rarement objectivées lors d'analyses sanguines. Il peut être difficile de retrouver le médicament responsable, en particulier chez les sujets âgés ayant de multiples traitements. Le diagnostic différentiel doit permettre d'éliminer des maculopathies discrètes et différentes causes de neuropathies : héréditaires, compressives, démyélinisantes et infiltratives. Dans les cas douteux, on pourra demander une angiographie à la fluorescéine, un bilan hématologique de dépistage, des tests sérologiques, et (rarement) l'analyse du LCR. Un bilan neuroradiologique doit être réalisé de façon systématique pour éliminer une étiologie compressive.

Le traitement repose sur la suppression de l'agent causal : arrêt du médicament ou des substances toxiques et compensation des carences alimentaires. Le pronostic fonctionnel visuel est satisfaisant en l'absence d'atrophie optique. Néanmoins, cette neuropathie optique n'est pas toujours réversible. La récupération visuelle est généralement lente, pouvant prendre plus de 3 à 9 mois.

Epidemic optic neuropathy in Cuba : clinical characterization and risk factors. The Cuba Neuropathy Field Investigation Team. *N Engl J Med.* 1995; 333(18) : 1176–1182.

Kumar A, Sandramouli S, Verma L, Tewari HK, Khosla PK. Ocular ethambutol toxicity : is it reversible? *J Clin Neuro-Ophthalmol.* 1993; 13(1) : 15–17.

Macaluso DC, Shults WT, Fraunfelder FT. Features of amiodarone-induced optic neuropathy. *Am J Ophthalmol.* 1999; 127(5) : 610–612.

Rizzo JF III, Lessell S. Tobacco amblyopia. *Am J Ophthalmol.* 1993; 116(1) : 84–87.

Neuropathie optique traumatique

Le nerf optique peut être endommagé lors d'un traumatisme crânien, d'un traumatisme de l'orbite ou d'un traumatisme du globe. Une *neuropathie optique traumatique directe* est la conséquence d'une avulsion du nerf optique lui-même ou de lacerations causées par des fragments osseux (fig. 4-27) ou par d'autres corps étrangers. Des traumatismes peuvent également être responsables de neuropathies optiques compressives secondaires à une hémorragie intraorbitaire ou à une hémorragie survenant à l'intérieur des gaines méningées du nerf. Une *neuropathie optique traumatique indirecte* (sans qu'il y ait de traumatisme direct sur le nerf) peut être la conséquence d'un traumatisme crânien grave ou relativement mineur, souvent frontal. Cette neuropathie optique



Figure 4-27 Scanner cérébral d'un patient de 18 ans ayant subi un grave accident de voiture. Il a constaté une diminution de l'acuité visuelle gauche. Le scanner montre une fracture du canal optique gauche avec un fragment osseux (*flèche*) menaçant le nerf optique gauche. L'acuité visuelle s'est améliorée après une chirurgie de décompression transtethmoïdale du canal optique. (Remerciements au Dr Steven A. Newman.)

traumatique indirecte est vraisemblablement due à des forces de cisaillement s'appliquant sur le nerf optique, et peut-être sur sa vascularisation, au niveau de sa portion intracanaulaire où il est adhérent aux parois. Les traumatismes indirects sont les plus fréquents et vont être évoqués ci-après. La perte de vision est généralement immédiate et souvent sévère (24 à 86 % des patients n'ont aucune perception lumineuse lors de l'examen). Les signes cutanés, témoignant du traumatisme, peuvent manquer. Il est toujours retrouvé un DPAR, bien que la papille puisse être normale initialement et devienne atrophique en 4 à 8 semaines.

Devant une possible lésion traumatique du nerf optique, il faut réaliser un bilan neuroradiologique pour analyser les dégâts et rechercher des lésions intracrâniennes et faciales associées ainsi que des corps étrangers intraorbitaires ou un hématome. Un geste neurochirurgical ou chirurgical orbitaire peut être rendu nécessaire, mais celui-ci ne modifie pas le pronostic visuel lié à l'atteinte du nerf optique. Le traitement de ces neuropathies optiques traumatiques indirectes reste controversé. Bien que les chances de récupération visuelle soient généralement considérées comme limitées, de nombreux articles rapportent un nombre non négligeable de cas au cours desquels il a été possible d'obtenir la récupération spontanée d'un certain degré de fonction visuelle. Les traitements médicamenteux recommandés de ces traumatismes sont d'une part la corticothérapie intraveineuse à forte dose (pour ses effets anti-inflammatoires et neuroprotecteurs [antiradicaux libres]), et d'autre part la décompression transcrânienne ou transtethmoïdale du canal optique. L'International Optic Nerve Trauma Study, une étude non randomisée, multicentrique, comparant les résultats obtenus après ces traitements, n'a retrouvé aucun bénéfice clair en faveur ni de l'une ni de l'autre ; il n'existe donc aucun consensus quant à l'utilisation de ces traitements de façon isolée ou combinée.

Une étude récente portant sur plus de 10 000 victimes de traumatisme crânien a cherché à étudier l'intérêt d'une corticothérapie à haute dose par rapport à un placebo au cours d'une période de 8 heures suivant le traumatisme. Cette étude a dû être arrêtée précocement en raison du taux significativement plus élevé de mortalité dans le groupe traité par corticoïdes que dans le groupe placebo. Cette étude soulève la question de la sécurité d'une corticothérapie à haute dose dans le traitement des neuropathies optiques traumatiques, notamment lorsqu'il existe un traumatisme crânien significatif. Cependant, il pourrait être envisagé d'utiliser les corticoïdes chez un patient en bon état général, pouvant coopérer et n'ayant aucune autre contre-indication, à condition de l'avoir informé de l'absence d'efficacité prouvée. La posologie recommandée varie de 1 g/jour jusqu'à des

mégadoses (30 mg/kg en dose de charge). Si la fonction visuelle s'améliore sous corticothérapie, il peut être envisagé, après 48 heures de traitement intraveineux, de passer à une forme orale et de réduire les doses progressivement. En l'absence de réponse à la corticothérapie, la décompression chirurgicale du canal optique peut être discutée.

Carta A, Ferrigno L, Salvo M, Bianchi-Marzoli S, Boschi A, Carta F. Visual prognosis after indirect traumatic optic neuropathy. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2003; 74(2) : 246–248.

Cook MW, Levin LA, Joseph MP, Pinczower EF. Traumatic optic neuropathy. A meta-analysis. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*. 1996; 122(4) : 389–392.

Edwards P, Arango M, Balica L, et al; CRASH trial collaborators. Final results of MRC CRASH, a randomised placebo-controlled trial of intravenous corticosteroid in adults with head injury—outcomes at 6 months. *Lancet*. 2005; 365 : 1957–1959.

Lessell S. Indirect optic nerve trauma. *Arch Ophthalmol*. 1989; 107(3) : 382–386.

Levin LA, Beck RW, Joseph MP, Seiff S, Kraker R. The treatment of traumatic optic neuropathy : the International Optic Nerve Trauma Study. *Ophthalmology*. 1999; 106(7) : 1268–1277.

Steinsapir KD, Goldberg RA. Traumatic optic neuropathy. *Surv Ophthalmol*. 1994; 38(6) : 487–518.

Steinsapir KD, Goldberg RA. Traumatic optic neuropathy : an evolving understanding. *Am J Ophthalmol*. 2011; 151 (6) : 928–933.*

*NdT

Yu-Wai-Man O, Griffiths PG. Steroids for traumatic optic neuropathy. *Cochrane Database Syst*

*NdT

Rev. 2011; (1) : CD006032. DOI : 10.1002/14651858.*

Neuropathie optique ischémique postérieure

L'atteinte ischémique aiguë de la portion rétrobulbaire du nerf optique se caractérise par une baisse d'acuité visuelle souvent profonde. Il existe un DPAR, mais la papille ne présente aucune anomalie au stade initial. La neuropathie optique ischémique postérieure (NOIP) est considérée comme une entité rare et constitue un diagnostic d'élimination. Elle peut survenir dans trois contextes différents : en périopératoire (généralement à l'occasion d'interventions portant sur le rachis, de chirurgie cardiaque, de neurochirurgie et de chirurgie cervicale), chez des patients artéritiques ou porteurs d'autres vascularites, et chez des patients non artéritiques (les facteurs de risque et l'évolution clinique sont alors similaires à ceux évoqués pour les NOIAN). Les NOIP périopératoires ont fait l'objet d'études minutieuses en raison du nombre croissant d'observations qui les associent à la chirurgie du rachis. Afin d'identifier les facteurs de risque, et de réduire ainsi le nombre de cas, le registre Postoperative Visual Loss (baisse d'acuité visuelle postopératoire [BAVPO]) a été lancé en 1999. Au sein d'un groupe de 93 patients ayant présenté une BAVPO après une chirurgie du rachis, 83 avaient une neuropathie optique ischémique, et 56 de ces 83 patients (67 %) avaient une NOIP. Les facteurs de risque identifiés ont été le décubitus ventral peropératoire, une importante déplétion sanguine (> 1,0 l, la médiane étant de 2,0 l) et une anesthésie prolongée (> 6 heures). Au cours de la NOIP périopératoire, la baisse d'acuité visuelle est plus souvent bilatérale et profonde. En l'absence d'antécédents chirurgicaux, de traumatisme avec une hypovolémie importante, d'hypotension ou d'hémorragie, il faut rechercher avec attention des arguments cliniques et paracliniques (résultats de bilan sanguins) en faveur d'une artérite à cellules géantes. Lorsque celle-ci est confirmée, une corticothérapie à haute dose est préconisée. Les possibilités de récupération fonctionnelle visuelle sont peu importantes en cas de NOIP.

Buono LM, Foroozan R. Perioperative posterior ischemic optic neuropathy; review of the literature. *Surv Ophthalmol*. 2005; 50(1) : 15–26.

Johnson MW, Kincaid MC, Trobe JD. Bilateral retrobulbar optic nerve infarctions after blood loss and hypotension. A clinicopathologic case study. *Ophthalmology*. 1987; 94(12) : 1577–1584.

Lee LA, Roth S, Posner KL, et al. The American Society of Anesthesiologists Postoperative Visual Loss Registry : analysis of 93 spine surgery cases with postoperative visual loss. *Anesthesiology*. 2006; 105(4) : 652–659.

Sadda SR, Nee M, Miller NR, Biousse V, Newman NJ, Kouzis A. Clinical spectrum of posterior ischemic optic neuropathy. *Am J Ophthalmol*. 2001; 132(5) : 743–750.

Neuropathie optique infiltrative

L'infiltration du nerf optique par des cellules tumorales ou inflammatoires est responsable d'une baisse d'acuité visuelle progressive souvent sévère. L'altération de la vision évolue pendant plusieurs jours ou semaines, avec ou sans atteinte d'autres nerfs crâniens et souvent dans un contexte de céphalées. L'atteinte du nerf optique, uni- ou bilatérale, peut être la première manifestation d'une affection systémique. Lorsque l'infiltration est rétrobulbaire, la papille peut sembler initialement normale; ainsi, en présence d'une perte sévère et progressive de la vision sans anomalie papillaire, il faut évoquer la possibilité d'une infiltration du nerf optique. Lorsque l'infiltration cellulaire entraîne une atteinte de la papille, cette dernière prend un aspect saillant, différent de celui observé lors d'un simple œdème papillaire. Les étiologies les plus fréquentes d'infiltration du nerf optique sont les gliomes du nerf optique ou du chiasma, les leucémies, les lymphomes et des pathologies inflammatoires granulomateuses comme la sarcoïdose, la syphilis, la tuberculose et les infections fongiques. Les métastases du nerf optique sont rares et compliquent généralement des cancers du sein ou du poumon. Une infiltration carcinomateuse des méninges de la base du crâne peut s'étendre progressivement à plusieurs nerfs crâniens, y compris aux nerfs optiques, qui sont concernés par ce processus dans 15 à 40 % des cas. Le début de cette atteinte peut précéder, coïncider ou suivre le diagnostic de la tumeur maligne sous-jacente.

La prise en charge d'un patient chez lequel il est évoqué une possible neuropathie optique infiltrative nécessite un bilan neuroradiologique (afin d'éliminer une lésion compressive et de confirmer l'infiltration du parenchyme nerveux ou des gaines méningées), une analyse du LCS (à la recherche de cellules néoplasiques ou inflammatoires et d'une hyperprotéinorachie), et des tests de dépistage des pathologies myéloprolifératives, inflammatoires ou infectieuses précédemment évoquées. L'IRM cérébrale et des orbites (avec des séquences en suppression de graisse et après injection de gadolinium) permet d'objectiver l'infiltration du nerf optique. Elle peut retrouver un épaississement diffus et une augmentation de signal de la dure-mère et de l'espace sous-arachnoïdien des régions atteintes, y compris au niveau des gaines du nerf optique; mais ces anomalies radiologiques peuvent manquer au stade initial. De même, l'analyse du LCS peut détecter la présence de cellules malignes et d'une hyperprotéinorachie, mais la première ponction lombaire peut être normale; c'est pourquoi il faut discuter de l'intérêt de répéter ces examens. Il est essentiel de disposer d'un diagnostic correct de l'affection causale puisque :

- la mise en évidence d'une tumeur maligne ou d'une maladie systémique associée peut modifier le pronostic vital;
- en cas de tumeurs malignes, la radiothérapie palliative peut considérablement améliorer la fonction visuelle, même si le pronostic vital à long terme reste médiocre. La médiane de survie d'une carcinomatose méningée est comprise entre 4 et 9 semaines, malgré un traitement agressif. Seuls quelques patients ont une durée de vie dépassant 1 an;
- en cas de pathologie infectieuse ou inflammatoire, l'antibiothérapie ou la corticothérapie peuvent partiellement faire régresser l'atteinte du nerf optique et stabiliser l'état général.

Grossman SA, Krabak MJ. Leptomeningeal carcinomatosis. *Cancer Treat Rev*. 1999; 25(2) : 103–119.

Mack HG, Jakobiec FA. Isolated metastases to the retina or optic nerve. *Int Ophthalmol Clin*. 1997; 37(4) : 251–260.

Millar MJ, Tumuluri K, Murali R, Ng T, Beaumont P, Maloof A. Bilateral primary optic nerve lymphoma. *Ophthalmol Plast Reconstr Surg*. 2008; 24(1) : 71–73.

Shields JA, Shields CL, Singh AD. Metastatic neoplasm in the optic disc : the 1999 Bjerrum Lecture. *Arch Ophthalmol*. 2000; 118(2) : 217–224.

Yeung SN, Paton KE, Dorovini-Zis K, Chew JB, White VA. Histopathologic features of multiple myeloma involving the optic nerves. *J Neuroophthalmol*. 2008; 28(1) : 12–16.

Atrophie optique

L'association d'une baisse d'acuité visuelle, d'un DPAR et d'une atrophie optique n'a rien de spécifique et peut s'observer à la phase chronique de n'importe laquelle des neuropathies optiques décrites plus haut. Lorsque l'anamnèse et les signes cliniques associés ne permettent pas de retrouver une cause précise à cette atrophie optique, il faut entreprendre des examens du nerf optique et des examens généraux afin de retrouver une étiologie et plus particulièrement une cause curable. La mesure de l'acuité visuelle, l'étude du sens chromatique et le relevé de la périmétrie quantitative permettent d'effectuer l'évaluation fonctionnelle du nerf optique. L'aspect et le degré d'atrophie de la papille sont documentés à l'aide de rétinophotographies, de préférence stéréoscopiques, qui permettront de détecter de minimes changements subtils de présentation au cours du temps. La place et l'intérêt de la tomographie en cohérence optique dans l'évaluation et le suivi d'une atrophie optique sont encore en cours d'évaluation.

Dès lors qu'il n'a pas été retrouvé d'étiologie évidente, il est toujours justifié de pratiquer un bilan neuroradiologique, de préférence une IRM cérébrale et orbitaire comportant des séquences avec injection de gadolinium et des séquences en suppression de graisse. Dans une étude portant sur 98 adultes présentant une atrophie optique isolée, une lésion compressive a été mise en évidence dans 20 % des cas. Le dépistage de la syphilis, la recherche de carences en vitamine B₁₂ ou en folates, la recherche d'une vascularite ou d'une sarcoïdose et la détection d'une intoxication par les métaux lourds sont des examens peu informatifs en l'absence d'antécédents ou d'anomalies cliniques évocatrices. Cependant, un bilan biologique doit être demandé en fonction des antécédents et des données cliniques. Si les résultats de ce premier bilan sont négatifs, une simple surveillance est suffisante. Toutefois, en cas d'aggravation de la fonction visuelle, ou si des nouvelles anomalies apparaissent, il faut répéter le bilan initial ou le compléter en ayant recours à des examens supplémentaires.

Lee AG, Chau FY, Golnik KC, Kardon RH, Wall M. The diagnostic yield of the evaluation for isolated unexplained optic atrophy. *Ophthalmology*. 2005; 112(5) : 757–759.

Lésions chiasmatiques

En raison de la séparation des faisceaux des fibres de la rétine nasale et temporale au niveau du chiasma, les lésions chiasmatiques et rétrochiasmatiques sont responsables d'amputations campimétriques qui respectent le méridien vertical. Une atteinte du chiasma optique réalise classiquement une hémianopsie bitemporale.

Différents aspects des déficits bitemporaux du champ visuel

Chiasma antérieur

Les lésions qui retentissent sur un nerf optique au niveau de sa jonction avec le chiasma optique sont responsables d'un syndrome chiasmatique antérieur. Celui-ci associe une baisse de l'acuité visuelle centrale et un déficit du champ visuel central au niveau d'un œil et un déficit temporal

supérieur au niveau de l'œil controlatéral du fait de la combinaison de l'atteinte d'un nerf optique et de la compression de la portion antérieure du chiasma optique (le terme de « syndrome de jonction » se réfère à la jonction d'un nerf optique au chiasma) (fig. 4-28). La corrélation entre

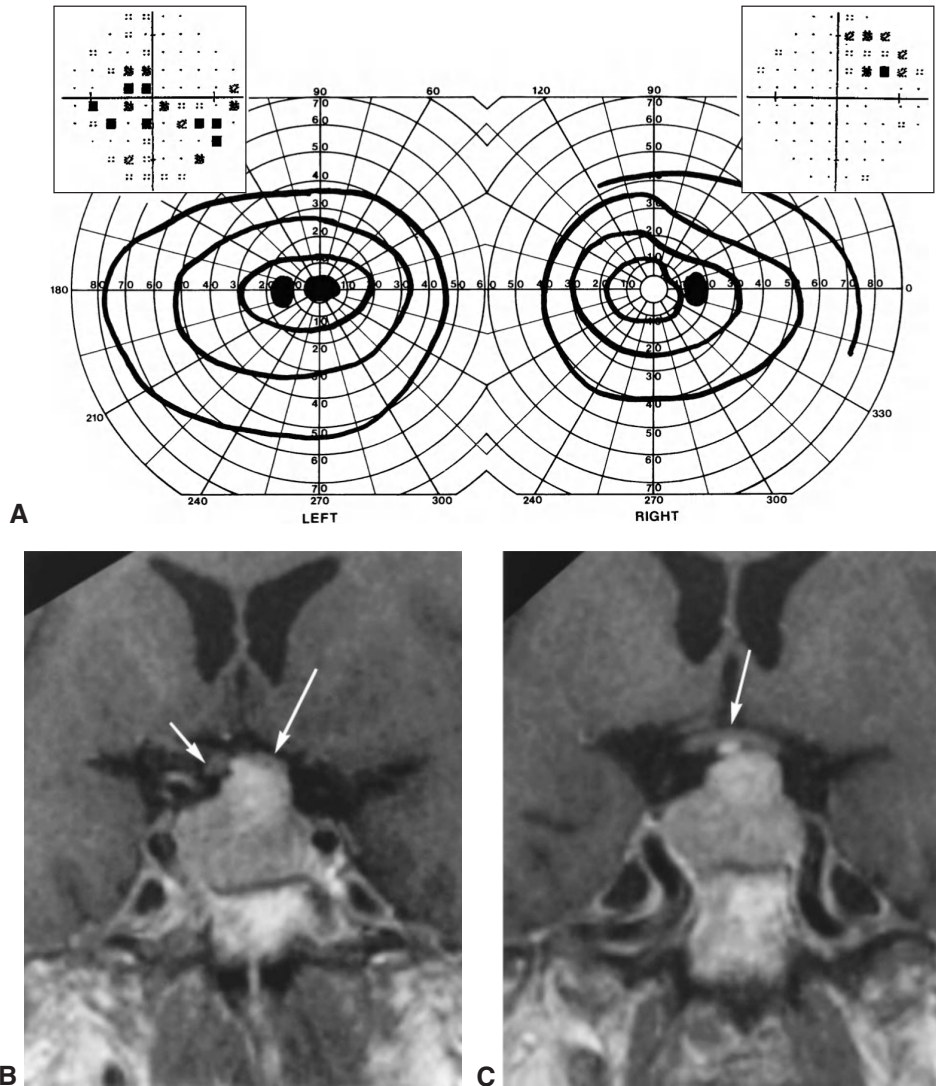
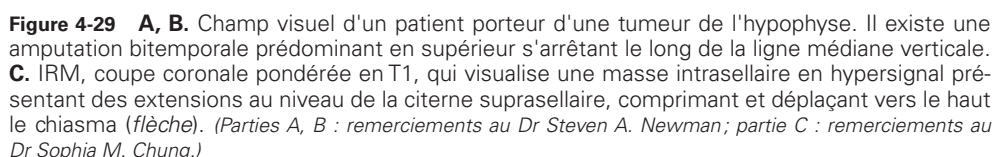


Figure 4-28 **A.** Relevé d'un champ visuel de Goldmann et d'une périmétrie automatisée 30-2 de Humphrey (*encadrés*). Noter l'existence d'un scotome central de l'œil gauche et d'une encoche temporale supérieure de l'œil droit. **B, C.** Coupes en IRM de 3 mm d'épaisseur pondérées en T1 (TR = 650 ms, TE = 14 ms) après injection. **B.** Coupe coronale en avant du chiasma optique retrouvant une tumeur comprimant la portion préchiasmatic du nerf optique gauche (*flèche longue*), mais pas le nerf optique droit (*flèche courte*). **C.** Coupe coronale au niveau du chiasma : il existe un minime déplacement rostral (*flèche*) du chiasma optique mais sans effet de masse notable. (Reproduit avec l'autorisation de Karanjia N, Jacobson DM. *Compression of the prechiasmatic optic nerve produces a junctional scotoma.* Am J Ophthalmol. 1999; 128(2) : 256-258. 1999 Elsevier Inc.)



Chiasma postérieur

Les lésions du chiasma postérieur peuvent ne comprimer que les fibres provenant de la région maculaire, à l'origine d'une hémianopsie bitemporale centrale respectant le méridien vertical.

Horton JC. Wilbrand's knee of the primate optic chiasm is an artifact of monocular enucleation.
Trans Am Ophthalmol Soc. 1997; 95 : 579–609.

Lésions parasellaires à retentissement chiasmatique

Les lésions parasellaires avec un retentissement chiasmatique, par compression ou par infiltration locorégionale, sont responsables d'une baisse d'acuité visuelle lentement progressive, bilatérale mais volontiers asymétrique. L'atteinte du champ visuel débute au niveau de la périphérie (temporale). En cas d'atteinte bilatérale du champ visuel, il faut analyser soigneusement les relevés campimétriques afin de confirmer que les déficits respectent le méridien vertical, notamment si ceux-ci sont localisés en supérieur. Il est possible de retrouver n'importe lequel des aspects d'amputation précédemment décrits dans le cadre d'une atteinte bitemporale du champ visuel. L'atteinte d'un nerf optique peut être responsable d'une perte de vision centrale, avec une baisse d'acuité visuelle, une dyschromatopsie et un DPAR du même côté. Un déficit campimétrique nettement asymétrique, sans lésion directe du nerf optique peut également causer un DPAR.

En présence d'un syndrome chiasmatique, les papilles peuvent avoir un aspect strictement normal au début, y compris en cas d'amputation importante du champ visuel. Plus fréquemment, l'examen ophtalmologique va retrouver de discrets signes en faveur d'une neuropathie optique, tels qu'une perte des fibres optiques péripapillaires et une discrète pâleur du disque. Lorsque l'atteinte est plus avancée, on retrouve une atrophie optique typique, intéressant le secteur temporal de la papille correspondant au faisceau interpapillo-maculaire ainsi que les fibres nasales (aboutissant à une atrophie en bande). L'excavation papillaire peut être élargie. La plupart des tumeurs responsables d'un tel syndrome chiasmatique ne sont pas responsables d'une augmentation de la PIC et ne s'accompagnent donc pas d'œdème papillaire.

Les lésions responsables d'un syndrome chiasmatique les plus fréquemment retrouvées sont les adénomes hypophysaires (voir fig. 4-29), les méningiomes parasellaires, les craniopharyngiomes (fig. 4-30), les anévrismes parasellaires de la carotide interne et les gliomes du chiasma. Parmi les causes rares, il faut citer les pathologies inflammatoires (sarcoïdose, SEP), les traumatismes frontaux avec contusion chiasmatique ainsi que d'autres tumeurs du SNC responsables d'une compression chiasmatique postérieure par dilatation du troisième ventricule.

L'adénome hypophysaire est l'étiologie la plus fréquente des compressions chiasmatiques et peut survenir chez l'adulte à tout âge, mais il est rare chez l'enfant. Les tumeurs non sécrétantes se manifestent généralement par une perte de vision après avoir atteint une taille relativement importante sans qu'il existe d'autres symptômes cliniques. Les adénomes sécrétants sont souvent détectés avant qu'il y ait un retentissement visuel, en raison de la survenue de symptômes généraux liés à l'hypersécrétion hormonale. Il faut mettre à part les adénomes à prolactine qui constituent, chez les hommes, une exception à cette règle, puisque les signes cliniques généraux, à types de diminution de la libido et d'impuissance, sont souvent signalés tardivement. Les tumeurs hypophysaires peuvent augmenter de volume pendant la grossesse et entraîner une compression chiasmatique. Une hémorragie aiguë au sein d'une tumeur hypophysaire ou son infarctissement, connus sous le nom d'*apoplexie hypophysaire*, sont des accidents potentiellement mortels révélés par des céphalées importantes, des nausées et des troubles de la conscience, et souvent accompagnés de diplopie, de baisse de vision ou d'amputation du champ visuel (fig. 4-31). L'envahissement brutal d'un sinus caverneux par la tumeur peut

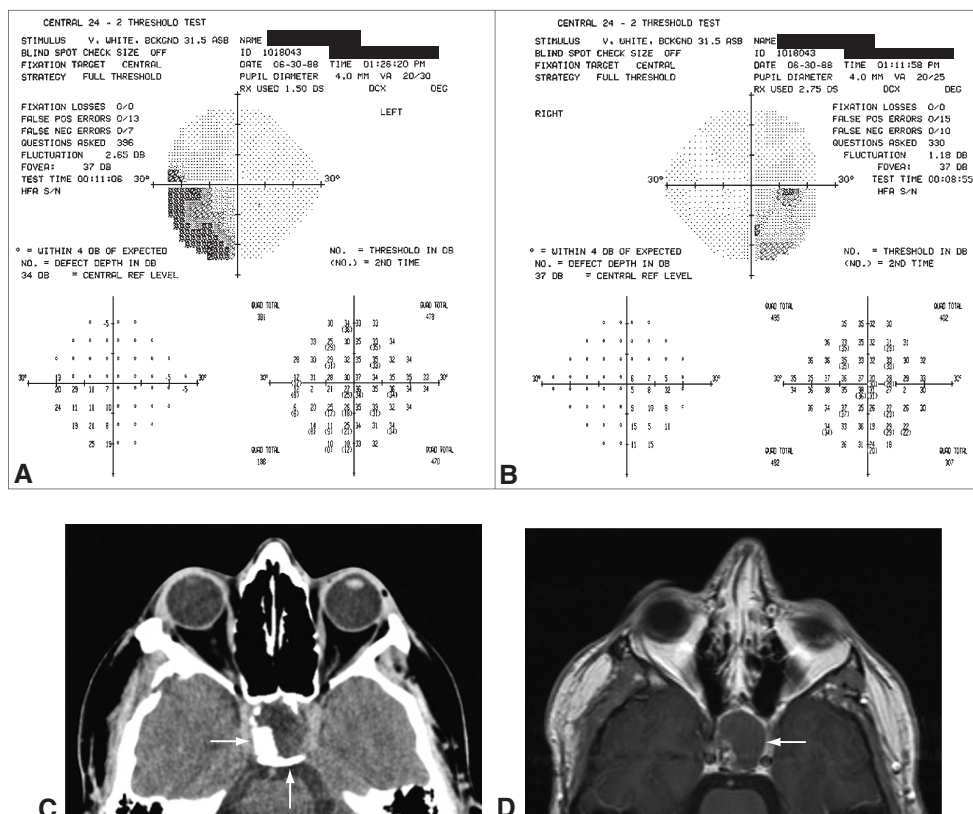


Figure 4-30 Patient porteur d'un craniopharyngiome envahissant la citerne suprasellaire et comprimant le chiasma par sa face supérieure. **A, B.** Les champs visuels retrouvent des amputations bilatérales temporales inférieures respectant la ligne médiane verticale. **C.** La TDM, coupe axiale non injectée, retrouve une masse kystique présentant des calcifications périphériques (flèches) au niveau de la citerne suprasellaire. **D.** L'IRM, coupe axiale injectée, montre la même masse kystique (flèche). (Parties A, B : remerciements au Dr Steven A. Newman; parties C, D : remerciements au Dr Sophia M. Chung.)

provoquer une compression des nerfs crâniens III, IV, V et VI, l'atteinte du III étant la plus fréquente. L'extension supérieure de l'adénome se manifeste par une amputation du champ visuel, mais elle peut entraîner une atteinte de la vision centrale pouvant aller jusqu'à une absence de perception lumineuse. Une hémorragie sous-arachnoidienne entraîne l'apparition d'un tableau clinique bruyant, associant notamment des troubles de la conscience et un vasospasme à l'origine d'AVC secondaires. Les anomalies endocriniennes aiguës sont responsables de nombreuses complications générales, notamment d'une crise d'insuffisance surrénalienne aiguë. Par conséquent, il est important de diagnostiquer précocement une apoplexie hypophysaire afin de pouvoir débiter le traitement en urgence. Ce traitement repose sur la corticothérapie immédiate, la décompression chirurgicale de la selle turcique et une réanimation adaptée au cas par cas. Certains auteurs recommandent un traitement conservateur en l'absence de signes neuro-ophtalmologiques ou si ceux-ci restent peu importants.

Les ménigiomes parasellaires surviennent plus souvent chez des femmes d'âge moyen. Ils se développent volontiers au niveau du tubercule de la selle turcique, du planum sphénoïdal ou au

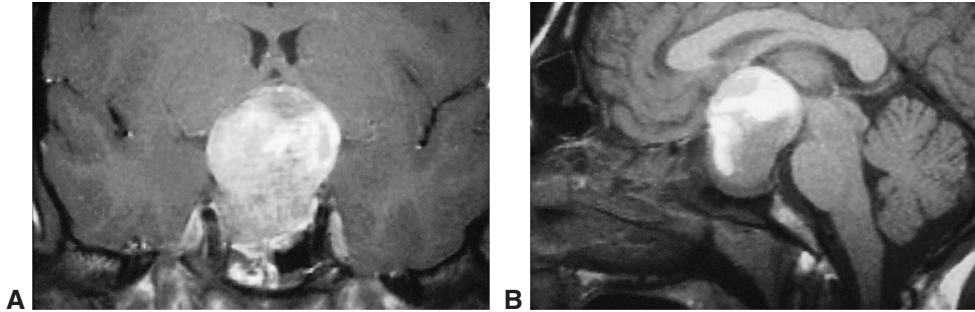


Figure 4-31 Neuropathie optique compressive aiguë dans une apoplexie hypophysaire. Les coupes coronale (**A**) et sagittale (**B**) de l'IRM retrouvent une volumineuse tumeur hypophysaire avec une extension suprasellaire. L'aspect hétérogène de la tumeur correspond à la présence d'une hémorragie et d'un infarctus. (*Remerciements au Dr Steven A. Newman.*)

niveau des clinoides, et sont souvent responsables d'une perte visuelle bitemporale asymétrique. Les méningiomes parasellaires peuvent augmenter de volume pendant la grossesse et entraîner une compression chiasmatique.

Les craniopharyngiomes sont fréquents chez les enfants, mais ils peuvent être retrouvés à tout âge, avec un second pic de fréquence à l'âge adulte. Du fait de leur fréquent développement vers le haut, ces tumeurs produisent le plus souvent une amputation bitemporale inférieure du champ visuel (voir fig. 4-30), surtout lorsque le chiasma est en position très antérieure.

Les anévrismes de l'artère carotide interne, notamment ceux de la région supraclinoidienne, peuvent être à l'origine d'un syndrome chiasmatique très asymétrique, avec une compression du nerf optique du côté de l'anévrisme.

Les gliomes du chiasma (décrits plus en détail précédemment) sont le plus souvent diagnostiqués chez l'enfant. Il s'agit de tumeurs infiltrantes qui entraînent des amputations complexes du champ visuel ne se limitant pas à l'atteinte des faisceaux croisés. Il est décrit des déficits du champ visuel liés à une atteinte des deux nerfs optiques, prédominant en temporal, mais souvent plus diffus et ne respectant pas le méridien vertical. Les gliomes du chiasma sont presque toujours à l'origine d'une baisse de l'acuité visuelle centrale.

Le traitement des tumeurs parasellaires est complexe et dépend de l'âge du patient, de la nature, de la localisation et de l'étendue de la tumeur, d'une éventuelle activité hormonale et de la gravité des symptômes. Les options thérapeutiques comprennent la surveillance simple, la chirurgie (par voie frontale ou transsphénoïdale), un traitement médical (principalement la bromocriptine ou la cabergoline pour les adénomes hypophysaires à prolactine sécrétants), et l'irradiation (en première intention ou comme traitement adjuvant des tumeurs ne pouvant pas être réséquées en totalité). La récupération visuelle après résection chirurgicale de la tumeur et décompression des voies visuelles antérieures est généralement rapide (l'amélioration débute dans les 24 heures) et peut être importante, même lorsque la baisse d'acuité visuelle était initialement profonde. Les effets du traitement médical des adénomes hypophysaires sont plus lents à apparaître, pouvant être retardés de quelques jours ou quelques semaines. Mais ce traitement médical permet également d'obtenir, chez les patients répondeurs, une réduction du volume de la tumeur et une amélioration de la fonction visuelle. Le rôle de l'ophtalmologiste dans la prise en charge des tumeurs parasellaires est essentiel, puisque le premier signe de récurrence peut être limité à une altération visuelle. Une surveillance du champ et de l'acuité visuelle doit donc être effectuée tous les 2 ou 3 mois après le traitement, puis, par la suite, à des intervalles compris entre 6 et 12 mois selon l'évolution. L'acuité visuelle et le champ visuel doivent être

contrôlés plus fréquemment (parfois immédiatement si nécessaire) lorsque le patient se plaint d'une modification de sa vision. Il est essentiel d'effectuer des bilans neuroradiologiques réguliers.

La survenue d'un déficit visuel retardé après traitement de lésions parasellaires doit faire évoquer :

- une récurrence tumorale ;
- une radionécrose tardive du chiasma ou des nerfs optiques ;
- une déformation chiasmatique causée par des adhérences ou secondaire à une selle turcique vide avec descente et traction sur le chiasma ;
- une compression chiasmatique par le comblement peropératoire de la selle avec de la graisse.

Le bilan neuroradiologique permet de différencier efficacement ces entités et de guider la prise en charge ultérieure.

Bianchi-Marzoli S, Rizzo JF III, Brancato R, Lessell S. Quantitative analysis of optic disc cupping in compressive optic neuropathy. *Ophthalmology*. 1995; 102(3) : 436–440.

Chicani CF, Miller NR. Visual outcome in surgically treated suprasellar meningiomas. *J Neuroophthalmol*. 2003; 23(1) : 3–10.

McCord MW, Buatti JM, Fennell EM, et al. Radiotherapy for pituitary adenoma : long-term outcome and sequelae. *Int J Radiat Oncol Biol Phys*. 1997; 39(2) : 437–444.

Peter M, De Tribolet N. Visual outcome after transsphenoidal surgery for pituitary adenomas. *Br J Neurosurg*. 1995; 9(2) : 151–157.

Verrees M, Arafah BM, Selman WR. Pituitary tumor apoplexy : characteristics, treatment, and outcomes. *Neurosurg Focus*. 2004; 16(4) : E6.

Lésions rétrochiasmatiques

Les fibres croisées nasales de l'œil controlatéral et les fibres temporales directes de l'œil ipsilatéral sont réunies dans la portion rétrochiasmatique des voies optiques (constituée par le tractus optique, le corps genouillé latéral et les radiations optiques dans les lobes temporal, pariétal et occipital) (voir chapitre 1). Les lésions de cette portion des voies optiques entraînent des amputations homonymes du champ visuel qui respectent le méridien vertical. Tout au long de ce trajet antéropostérieur, les fibres provenant de régions correspondantes de la rétine de chaque œil tendent à se rapprocher de plus en plus. D'un point de vue historique, les auteurs croyaient que les lésions antérieures étaient responsables d'amputations dissemblables (*non congruentes*) des hémichamps homonymes correspondants, alors que les lésions plus postérieures donnaient des amputations d'autant plus superposables (*congruentes*) qu'elles étaient plus proches des lobes occipitaux. Cependant, cette « règle » concernant la congruence a récemment été remise en question. Sur une série de 538 patients, il a été observé que 59 % des lésions des radiations optiques et 50 % des lésions des tractus optiques sont à l'origine d'amputations hémianopsiques latérales homonymes congruentes. Par conséquent, même s'il est possible de prévoir de manière fiable qu'une hémianopsie homonyme très congruente est due à une atteinte occipitale, il n'est pas possible d'exclure une atteinte plus antérieure. Une lésion suffisamment sévère pour entraîner une amputation hémianopsique totale peut être localisée en n'importe quelle portion de la voie optique rétrochiasmatique ; c'est pourquoi ce type d'amputation du champ visuel ne permet pas de localiser les lésions depuis le chiasma jusqu'au cortex occipital.

L'AVC est la cause la plus fréquente d'hémianopsie homonyme, suivie des lésions cérébrales traumatiques et tumorales.

Kedar S, Zhang X, Lynn MJ, Newman NJ, Bioussé V. Congruency in homonymous hemianopia. *Am J Ophthalmol*. 2007 ; 143(5) : 772–780.

Zhang X, Kedar S, Lynn MJ, Newman NJ, Bioussé V. Homonymous hemianopias : clinical-anatomic correlations in 904 cases. *Neurology*. 2006 ; 66(6) : 906–910.

Tractus optique

L'atteinte d'un tractus optique tend à créer une amputation homonyme non congruente dans l'hémichamp controlatéral à la lésion (fig. 4-32). Les lésions du tractus optique sont le plus souvent dues à des tumeurs, mais les anévrismes constituent également une étiologie relativement fréquente des atteintes de cette portion des voies optiques. Les lésions inflammatoires ne sont retrouvées qu'occasionnellement. Enfin, les lésions ischémiques du tractus optique sont rares, mais elles peuvent suivre une lésion chirurgicale de l'artère choroïdienne antérieure. Puisque les fibres atteintes sont les axones des premiers neurones des voies optiques (cellules ganglionnaires de la rétine), l'amputation hémianopsique homonyme non congruente du champ visuel s'accompagne d'autres anomalies qui constituent le *syndrome du tractus optique* :

- *atrophie de la couche des fibres optiques rétinienne homonymes et de la papille*. Puisque les fibres croisées de l'œil controlatéral passent au niveau du tractus optique, l'atrophie de ces fibres rétinienne (qui sont en nasal de la macula) intéresse le faisceau interpapillo-maculaire et les fibres nasales de l'œil controlatéral à la lésion. Il se développe donc une atrophie portant sur la portion correspondante, nasale et temporale, de la papille (atrophie en « bande » ou en « nœud papillon ») (voir chapitre 1, fig. 1-18). Au niveau de l'œil ipsilatéral, l'atrophie ne concerne que les faisceaux arqués temporaux qui rejoignent la papille au niveau de ses pôles supérieur et inférieur ;
- *discret DPAR de l'œil controlatéral*. L'asymétrie est liée au nombre plus important de fibres pupillaires croisées que de fibres pupillaires directes au niveau du tractus optique. Il en résulte une atteinte d'un plus grand nombre de fibres pupillaires provenant de l'œil controlatéral lors d'une lésion du tractus.

Newman SA, Miller NR. Optic tract syndrome : neuro-ophthalmologic considerations. *Arch Ophthalmol*. 1983 ; 101(8) : 1241–1250.

Savino PJ, Paris M, Schatz NJ, Orr LS, Corbett JJ. Optic tract syndrome. A review of 21 patients. *Arch Ophthalmol*. 1978 ; 96(4) : 656–663.

Corps géniculé latéral

Le corps géniculé (ou genouillé) latéral (CGL) est une structure hautement organisée en couches rétinotopiques. Les lésions peuvent donc donner des anomalies du champ visuel ayant une grande valeur localisatrice. Une amputation sectorielle horizontale très congruente est secondaire à une thrombose de l'artère choroïdienne postérolatérale, branche de l'artère cérébrale postérieure. Une amputation homonyme des quadrants supérieur et inférieur avec préservation d'un coin horizontal (encore appelée « quadruple amputation sectorielle ») peut être observée en cas de thrombose de l'artère choroïdienne antérieure, branche de l'artère cérébrale moyenne (fig. 4-33 ; voir chapitre 1, fig. 1-11). Ces anomalies du champ visuel respectent le méridien vertical, contrairement à celles retrouvées en cas de glaucome. Il est également possible de retrouver des hémianopsies homonymes non congruentes par atteinte du CGL. Enfin, il a été rapporté des atrophies optiques sectorielles lors d'atteintes du CGL, et, dans de rares cas, des lésions bilatérales du CGL peuvent être responsables de cécité.

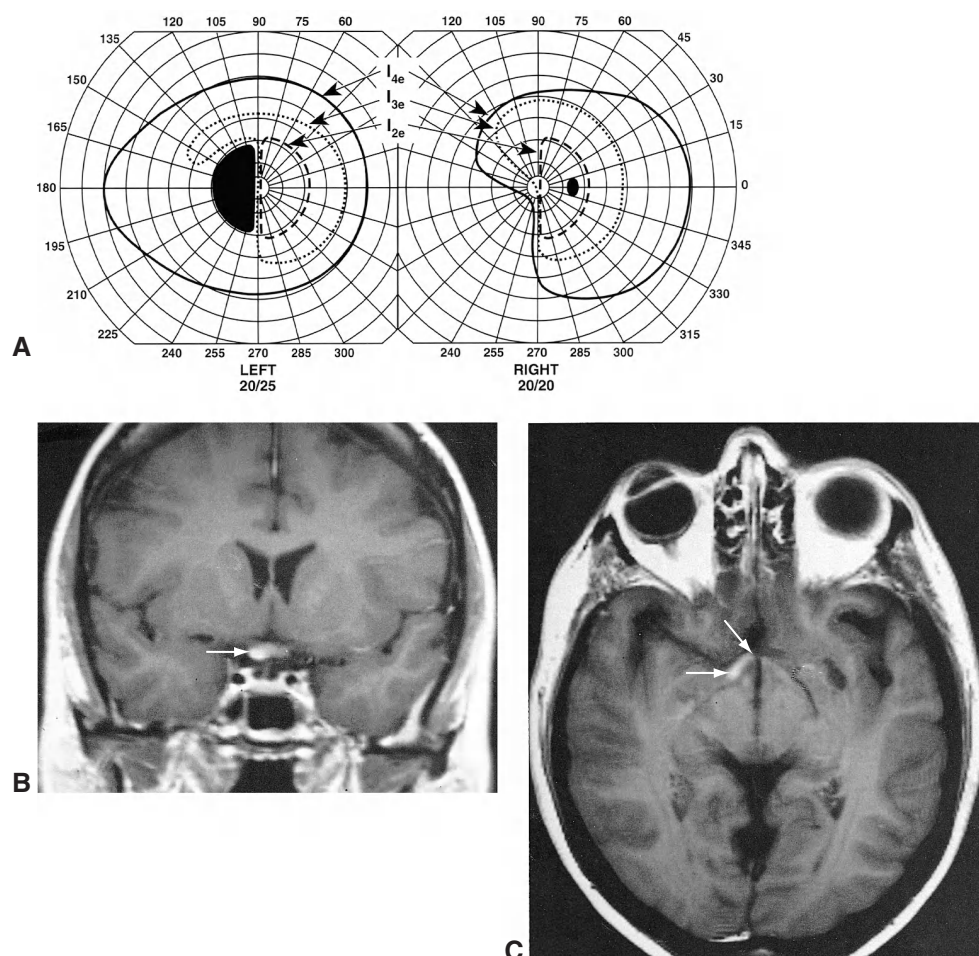


Figure 4-32 Névrite chiasmatique. Une femme de 40 ans se plaint de l'apparition brutale d'anomalies dans son champ visuel gauche. L'acuité visuelle est de 10/10 à l'œil droit et de 8/10 à l'œil gauche. Il n'existe pas d'anomalie du jeu pupillaire ni de la vision des couleurs. L'examen du fond d'œil est sans particularité à chaque œil. **A.** Relevé du champ visuel objectivant une hémianopsie homonyme gauche non congruente. Les coupes IRM en pondération T1 après injection de gadolinium retrouvent **(B)** le rehaussement et l'augmentation de volume (*flèche*) du côté droit du chiasma et **(C)** le rehaussement de la bandelette optique droite (*flèches*). (Reproduit de Kline LB, Foroozan R, eds. *Optic Nerve Disorders*. 2nd ed. *Ophthalmology Monograph* 10. New York : Oxford University Press, in cooperation with the American Academy of Ophthalmology; 2007 : 75.)

Borruat FX, Maeder P. Sectoranopia after head trauma : evidence of lateral geniculate body lesion on MRI. *Neurology*. 1995; 45(3 Pt 1) : 590–592.

Frisén L. Quadruple sectoranopia and sectorial optic atrophy : a syndrome of the distal anterior choroidal artery. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 1979; 42(7) : 590–594.

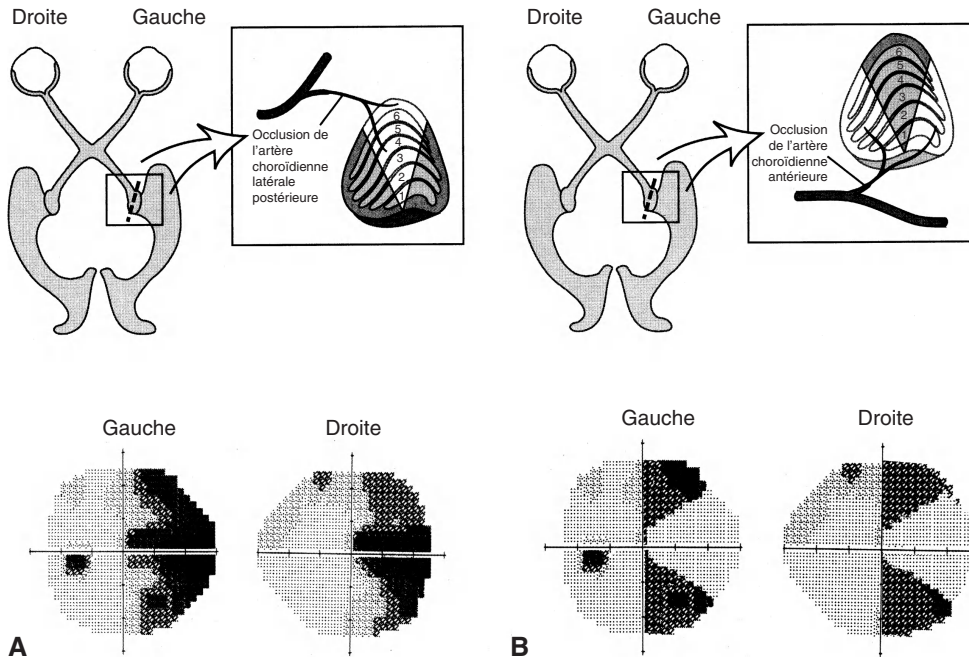


Figure 4-33 Anomalies du champ visuel liées à des lésions du corps géniculé latéral. Les relevés d'un champ visuel automatisé retrouvent **(A)** une amputation sectorielle centrale homonyme en coin due à l'occlusion de l'artère choroïdienne postérolatérale, et **(B)** une amputation homonyme supérieure et inférieure avec préservation d'une bande horizontale résultant de l'occlusion de l'artère choroïdienne antérieure. (Reproduit avec l'autorisation de Trobe JD. *The Neurology of Vision. Contemporary Neurology Series. Oxford : Oxford University Press, 2001 : 130.*)

Frisén L, Holmegaard L, Rosencrantz M. Sectorial optic atrophy and homonymous, horizontal sectoranopia : a lateral choroidal artery syndrome ? *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 1978; 41(4) : 374-380.

Luco C, Hoppe A, Schweitzer M, Vicuña X, Fantin A. Visual field defects in vascular lesions of the lateral geniculate body. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 1992; 55(1) : 12-15.

Lobe temporal

À partir du CGL, les fibres visuelles inférieures se dirigent vers l'avant au niveau de la *boucle de Meyer* dans le lobe temporal (à environ 2,5 cm de l'extrémité antérieure du lobe temporal). Les fibres supérieures ont un trajet plus rectiligne dirigé vers l'arrière, dans le lobe pariétal. Les lésions qui intéressent la boucle de Meyer peuvent ainsi être responsables d'une quadranopsie homonyme supérieure non congruente controlatérale à la lésion, épargnant le point de fixation (encore appelée déficit en « tarte dans le ciel ») (fig. 4-34). Les lésions du lobe temporal situées en avant de la boucle de Meyer n'entraînent aucune atteinte du champ visuel. Lorsqu'elles intéressent les radiations optiques en arrière de cette boucle de Meyer, elles provoquent une hémianopsie homonyme qui s'étend vers le bas.

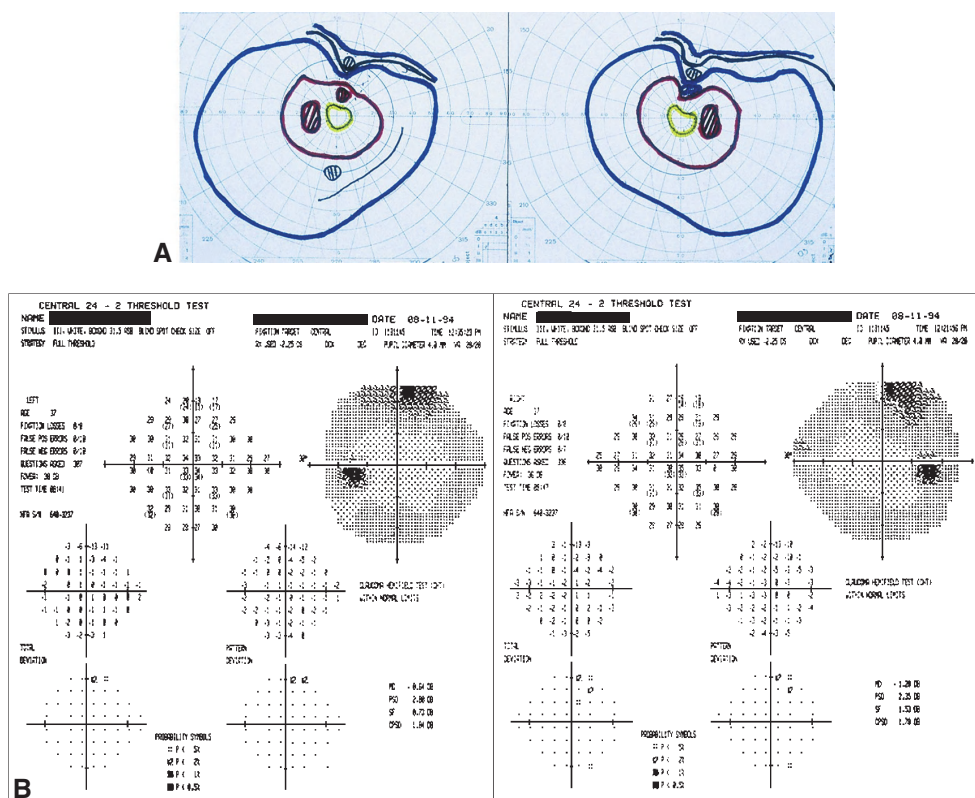


Figure 4-34 Champ visuel après une lobectomie partielle temporale gauche pour des crises comitiales. **A.** Les relevés de champs visuels de Goldmann retrouvent une quadranopsie supérieure homonyme droite à prédominance périphérique épargnant le point de fixation. **B.** La périmétrie automatisée Humphrey 30° centraux ne détecte qu'une minime partie des anomalies campimétriques. (Remerciements au Dr Steven A. Newman.)

Les tumeurs développées au sein du lobe temporal sont volontiers responsables d'amputations du champ visuel (voir chapitre 3, fig. 3-7). Bien que le type d'atteinte du champ puisse être caractéristique et correspondre aux descriptions précédentes, certaines tumeurs volumineuses causent une amputation homonyme aspécifique et seuls les symptômes neurologiques associés vont permettre de le localiser. Ces symptômes neurologiques sont constitués de crises comitiales, y compris olfactives, et d'hallucinations visuelles construites. L'ablation chirurgicale des foyers comitiaux focaux au sein du lobe temporal peut entraîner des anomalies séquellaires du champ visuel.

Lobe pariétal

En cas de lésion du lobe pariétal, les fibres supérieures ont tendance à être lésées en premier, entraînant une hémianopsie inférieure homonyme controlatérale. Bien que les déficits prédominent en inférieur, les lésions les plus étendues peuvent également intéresser le champ visuel supérieur. Ces lésions du lobe pariétal sont généralement la conséquence d'un AVC. Les syndromes liés à l'atteinte du lobe pariétal comportent une symptomatologie neurologique riche associant, en

plus des anomalies du champ visuel, des troubles de la perception (agnosies) et une apraxie. Les atteintes du lobe pariétal dominant sont responsables du syndrome de Gerstmann qui associe une acalculie, une agraphie, une agnosie digitale et une confusion gauche-droite.

L'atteinte des voies oculomotrices de la poursuite, qui convergent dans la portion postérieure du lobe pariétal (près des radiations optiques), peut entraîner des perturbations du nystagmus optocinétique (NOC). Il est possible de déclencher une réponse anormale du NOC en déplaçant la cible vers le côté lésé. Ce mouvement met normalement en jeu les voies ipsilatérales de la poursuite qui, dans ce cas, sont lésées. C'est pourquoi la réponse du NOC est d'amplitude diminuée lorsque la cible se déplace vers le côté lésé chez un patient présentant une hémianopsie homonyme due à une atteinte du lobe pariétal, alors qu'elle est normale en cas d'hémianopsie homonyme secondaire à une lésion du tractus optique ou lobe occipital.

Il a été suggéré que cette anomalie du NOC pourrait orienter vers une tumeur plutôt que vers une atteinte vasculaire. Cependant, il est plus probable qu'elle soit liée à l'étendue de la lésion. L'asymétrie dans la réponse du système des poursuites est en faveur de l'atteinte des régions V5 ou MT ; de fait, en présence d'une hémianopsie homonyme, il faudrait penser à tester le NOC, qui est rarement anormal en cas de lésion du lobe occipital.

Lobe occipital

Au fur et à mesure que les fibres se rapprochent du lobe occipital, leur congruence devient de plus en plus importante. Les fibres centrales se séparent des fibres périphériques pour se diriger vers le pôle occipital, les fibres restantes gagnant le cortex occipital antéro-interne. En raison du nombre plus important de fibres croisées que de fibres directes, une partie des fibres provenant de la périphérie rétinienne nasale et se dirigeant vers la région antéro-interne n'ont aucun faisceau de fibres directes correspondant. Ces fibres proviennent du « croissant temporal » (encore appelé en français croissant de la demi-lune) strictement monoculaire, situé en extrême périphérie du champ visuel (entre 60° et 90°). Les fibres cheminent dans le cortex occipital au-dessus et au-dessous de la scissure calcarine. Ainsi, les anomalies du champ visuel secondaires à des lésions d'un lobe occipital sont localisées à l'hémichamp controlatéral. Elles peuvent se présenter selon les schémas suivants :

- hémianopsie homonyme congruente, avec possible épargne du point de fixation (fig. 4-35) ;
- atteinte bilatérale du lobe occipital avec préservation de son pôle postérieur. Il peut exister une épargne de la projection maculaire (ou préservation d'un îlot central du champ visuel) de taille différente dans chaque hémichamp, et un aspect en « trou de serrure » avec préservation d'une encoche de vision le long du méridien vertical ;
- lésion hémianopique homonyme n'intéressant que le point de fixation (scotome hémianopique homonyme) (fig. 4-36) ;
- altération ne portant que sur le croissant de la demi-lune ou amputation homonyme épargnant le croissant de la demi-lune (fig. 4-37) au niveau de l'œil controlatéral à la lésion (cet aspect n'est détecté que lorsque la périphérie temporale comprise entre 60° et 90° est testée à l'aide d'un périmètre de Goldmann) ;
- amputation altitudinale bilatérale ou amputation en damier liée à une séparation des fibres supérieures/inférieures dans les atteintes bilatérales incomplètes d'hémichamps homonymes (par exemple, quadranopsies homonymes supérieure droite et inférieure gauche).

La plupart des atteintes du lobe occipital vues en ophtalmologie sont secondaires à un AVC et n'entraînent pas d'autres symptômes neurologiques. Ces déficits ont été décrits précédemment, mais plusieurs aspects cliniques spécifiques sont particulièrement importants en routine.

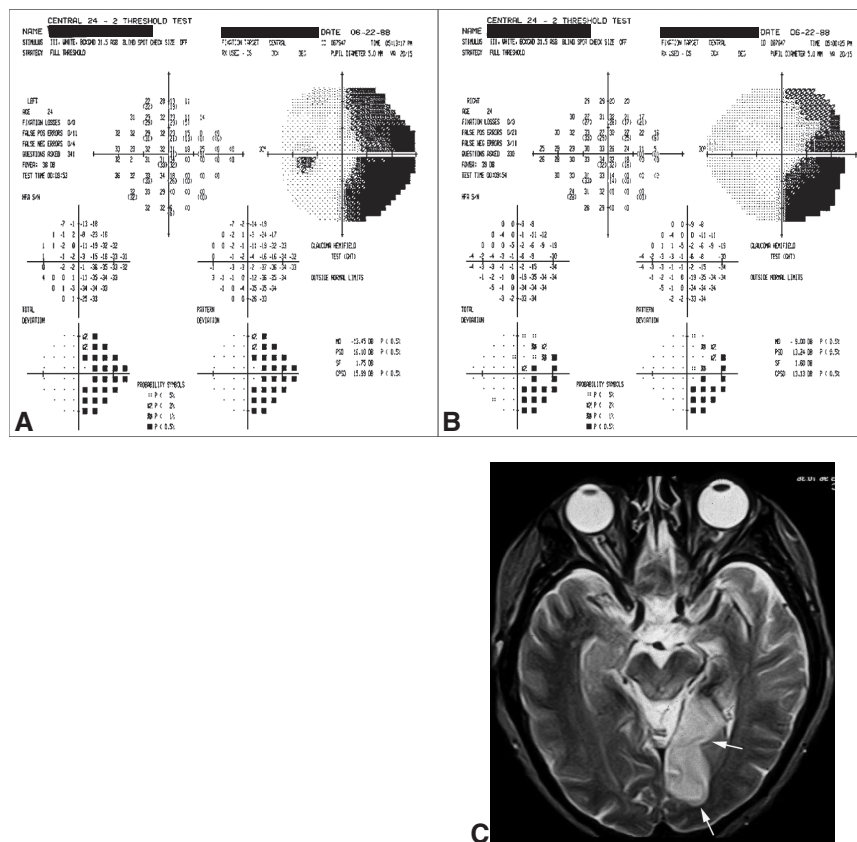


Figure 4-35 Infarctus du lobe occipital. **A, B.** Les champs visuels retrouvent une hémianopsie latérale homonyme droite congruente respectant le méridien vertical et épargnant le point de fixation. **C.** La coupe axiale de l'IRM pondérée en T2 visualise un accident vasculaire cérébral pariéto-occipital gauche (flèches) respectant la pointe occipitale. (Parties A, B : remerciements au Dr Steven A. Newman; partie C : remerciements au Dr Anthony C. Arnold.)

Une hémianopsie homonyme avec épargne de la projection maculaire suggère l'existence d'un AVC intéressant la partie du cortex visuel primaire irriguée par l'artère cérébrale postérieure. Le pôle occipital a une double vascularisation provenant à la fois de l'artère cérébrale moyenne et de l'artère cérébrale postérieure. L'occlusion de l'artère cérébrale postérieure entraîne un retentissement sur l'ensemble du cortex visuel primaire, à l'exception de la région de projection de la macula au pôle occipital. Ainsi, cette région est épargnée car elle reste perfusée par l'artère cérébrale moyenne.

Une hypoperfusion généralisée est souvent responsable de lésions au niveau du pôle occipital puisque cette région est irriguée par des branches terminales des artères cérébrales postérieure et moyenne. Cette région très vulnérable peut être la seule zone lésée, avec apparition de scotomes paracentraux hémianopiques homonymes. Ces scotomes sont particulièrement

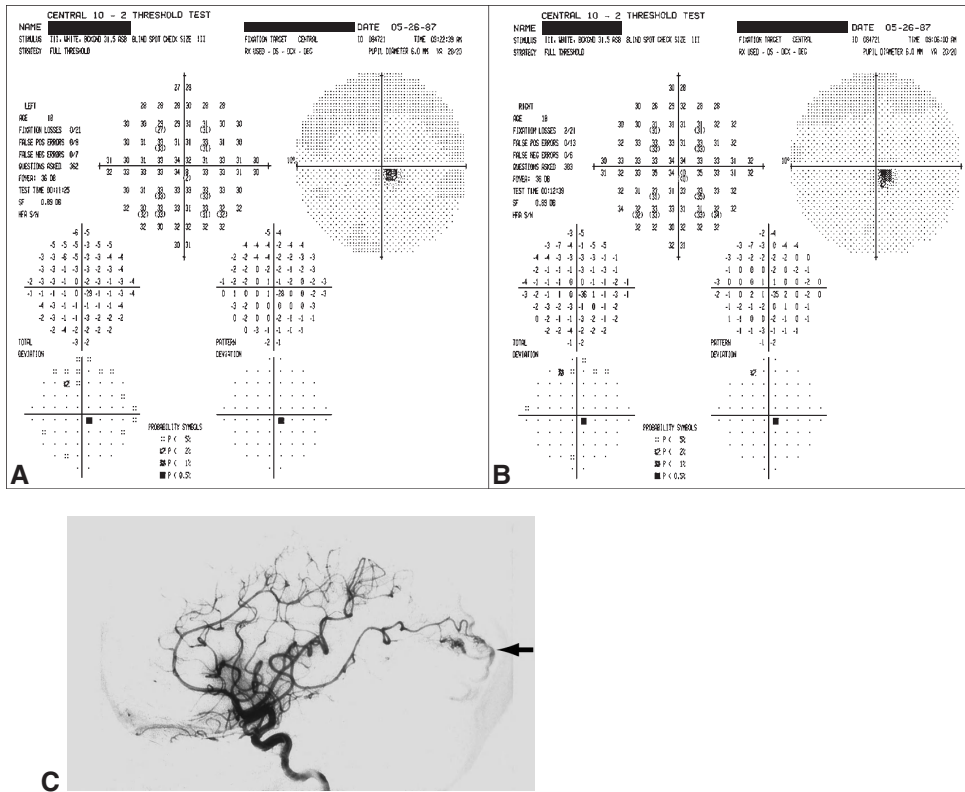


Figure 4-36 Femme de 18 ans avec des céphalées intenses latéralisées à gauche depuis 8 jours. L'acuité visuelle était de 10/10 à chaque œil. **A, B.** La patiente a noté qu'elle ne voyait pas les lettres situées vers la droite. Le relevé de la périmétrie 10-2 retrouve un petit scotome homonyme localisé juste en dessous et à droite du point de fixation de chaque œil. **C.** L'angiographie révèle une malformation artérioveineuse intéressant la pointe occipitale (flèche). (Remerciements au Dr Steven A. Newman.)

fréquents après une chirurgie ou d'autres gestes très hémorragiques s'étant compliqués d'hypotension sévère.

La *cécité corticale* est la conséquence de la destruction des deux lobes occipitaux. La présence d'un jeu pupillaire normal à la lumière et l'aspect normal des papilles permettent de différencier la cécité corticale de la cécité totale due à des lésions bilatérales préchiasmatiques ou chiasmatiques. Le syndrome d'Anton (au cours duquel il y a un déni de la cécité) est classiquement associé à la cécité corticale, mais il peut également être causé par des lésions localisées en n'importe quelle zone des voies visuelles et suffisamment sévères pour être responsables de cécité. Des lésions bilatérales du lobe occipital laissent parfois persister un certain degré de fonction visuelle résiduelle.

Les lésions du cortex visuel primaire peuvent également s'accompagner d'*hallucinations visuelles non construites* et révélatrices d'une tumeur, d'une migraine ou de la prise de drogues. Les *hallucinations construites* (voir chapitre 6) sont généralement attribuées à des lésions du cortex

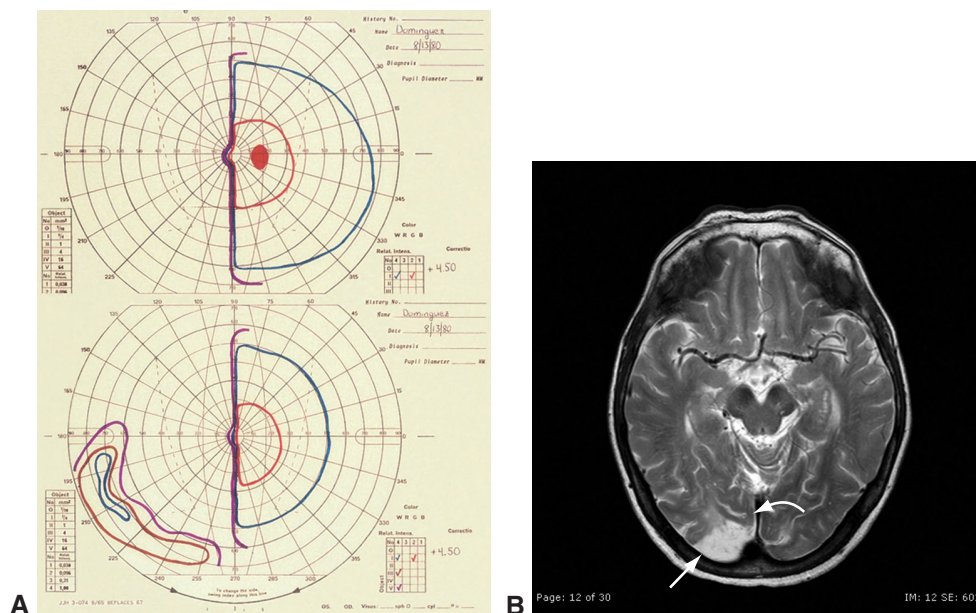


Figure 4-37 Cette femme de 60 ans a présenté trois épisodes d'amaurose transitoire intéressant l'hémichamp gauche. À l'examen, l'acuité visuelle était à 10/10 à chaque œil, mais le champ visuel retrouvait une hémianopsie latérale homonyme gauche (**A**). Le champ de la demi-lune était préservé à gauche. Une IRM (**B**) a confirmé la présence d'un accident vasculaire cérébral du lobe occipital droit (*flèche droite*) compatible avec un infarctus avec épargne du cortex visuel antérieur (*flèche courbe*). (Partie A : remerciements au Dr Steven A. Newman ; partie B : remerciements au Dr Sophia M. Chung.)

extrastré ou du lobe temporal. Les patients présentant une lésion du cortex occipital perçoivent parfois les cibles en mouvement, mais non plus celles qui sont statiques. Ce *phénomène de Riddoch* peut également se produire en cas de lésions à d'autres niveaux de la voie optique. Il reflète probablement le fait que les cellules du système visuel répondent mieux aux stimuli en mouvements qu'à ceux qui sont statiques.

Riddoch G. Dissociation of visual perceptions due to occipital injuries, with especial reference to appreciation of movement. *Brain*. 1917; 40 : 15–57.

Trouble visuel transitoire

Un trouble visuel (ou baisse visuelle) transitoire est défini par la perte soudaine, partielle ou totale, de la fonction visuelle dans un ou les deux yeux, pendant moins de 24 heures. Il résulte le plus souvent d'une altération vasculaire transitoire affectant un œil ou les voies visuelles afférentes cérébrales. Une approche systématisée des patients avec une baisse visuelle transitoire est indispensable. Pour débiter, plusieurs questions peuvent guider l'examen clinique et la prise en charge :

- La baisse visuelle est-elle mono- ou binoculaire ?
- Quel est l'âge du patient ?
- Quelle a été la durée de la baisse visuelle ?
- Quel est le profil de l'installation de la baisse visuelle et de sa résolution ?
- Le patient rapporte-t-il des symptômes associés ou présente-t-il d'autres signes cliniques ?

La réponse à ces questions permet un diagnostic correct ainsi qu'une prise en charge et un traitement adaptés.

La baisse visuelle est-elle mono- ou binoculaire ?

Pour localiser la lésion, il est important de savoir si le déficit visuel transitoire a été mono- ou binoculaire : les atteintes monoculaires résultent d'une anomalie préchiasmatique, tandis que l'atteinte binoculaire est d'origine chiasmatique ou rétrochiasmatique. En cas de déficit latéral homonyme, la perception du patient peut être faussement celle d'une anomalie visuelle monoculaire. Ainsi, s'il décrit un problème dans le champ visuel temporal d'un seul œil, il faudra considérer que le déficit peut avoir été une hémianopsie latérale homonyme transitoire du côté de l'œil mentionné.

Quel est l'âge du patient ?

Avant 50 ans, la migraine ou le vasospasme sont le plus souvent responsables des baisses visuelles transitoires. Une exception importante est l'éclampsie chez la femme enceinte, où un trouble visuel transitoire peut annoncer une baisse visuelle permanente et plus marquée, survenant généralement dans les jours qui entourent l'accouchement (voir chapitre 14). Chez les patients plus âgés, il faut évoquer une atteinte cérébrovasculaire et une artérite gigantocellulaire (maladie de Horton).

Quelle a été la durée de la baisse visuelle ?

Les affections cérébrovasculaires entraînent généralement une baisse visuelle transitoire durant moins de 15 minutes. L'étude du Dutch Transient Monocular Blindness Study Group, en 2001, a montré que l'installation, en quelques secondes, d'un trouble visuel d'une durée allant de 1 à 10 minutes était associée à une sténose de l'artère carotide interne homolatérale comprise entre 70 et 99 %. En revanche, une baisse visuelle transitoire de quelques secondes, mono- ou binoculaire, favorisée par un changement postural (appelée éclipse visuelle), évoque des drusen de la papille ou un œdème papillaire de stase. Une baisse visuelle liée à un vasospasme ou une migraine

peut durer de quelques secondes à une heure et être accompagnée de phénomènes visuels positifs comme des flashes, des étincelles, ou des vagues de chaleur. Le scotome scintillant typique de la migraine est binoculaire et dure de 20 à 30 minutes.

Quel est le profil de l'installation de la baisse visuelle et de sa résolution ?

Un trouble visuel monoculaire transitoire (TVMT) en rapport avec une anomalie de la carotide est généralement décrit comme un rideau tombant sur l'axe visuel puis se relevant. Cependant, d'autres patients rapportent une sensation de baisse visuelle allant de l'extérieur vers l'intérieur ou une perte brutale de la vision de l'œil atteint. Le Dutch Transient Monocular Blindness Study Group a montré que les épisodes au cours desquels les symptômes s'installent et disparaissent avec une topographie altitudinale sont associés de manière très forte à une sténose de l'artère carotide ipsilatérale. Réciproquement, les artères carotides sont normales lorsque les patients ne peuvent se rappeler la nature et l'évolution du TVMT. La baisse visuelle transitoire secondaire à un vasospasme ou à une migraine peut ressembler à celle survenant dans le cadre d'une anomalie carotidienne. Les attaques sont parfois favorisées par l'exercice. Les *symptômes de l'Uhthoff* (flou visuel transitoire survenant lors de l'activité physique ou de l'élévation de la température corporelle) surviennent en cas d'antécédent de névrite optique (voir chapitre 14). L'ischémie au niveau de la circulation cérébrale postérieure entraîne typiquement un changement brutal de la vision, à type d'hémianopsie latérale homonyme, ou de cécité complète bilatérale, associée à des symptômes d'atteinte du tronc cérébral ou du cervelet.

L'apparition de figures géométriques transitoires binoculaires (par exemple de grillage), avant ou pendant la baisse visuelle, est très en faveur d'une anomalie occipitale (par exemple migraine, ischémie ou convulsion). Une disparition complète de la vision dans les deux yeux de manière simultanée ou une constriction visuelle progressive depuis la périphérie sans phénomènes visuels positifs résulte d'une ischémie du lobe occipital.

Le patient rapporte-t-il des symptômes associés ou présente-t-il d'autres signes cliniques ?

L'association de phénomènes visuels positifs et de céphalées au trouble visuel transitoire est en faveur d'une migraine, bien qu'aucun de ces symptômes ne soit nécessaire au diagnostic. Les céphalées permanentes et les acouphènes sont typiques de l'hypertension intracrânienne. Chez un patient âgé, une baisse d'acuité visuelle transitoire associée à des céphalées, une perte de poids, de la fièvre, une altération de l'état général, une hyperesthésie du cuir chevelu suggère fortement une artérite géantocellulaire. D'autres symptômes neurologiques et d'autres signes peuvent aider à localiser le territoire vasculaire impliqué. Une perte de connaissance, des étourdissements, des vertiges, une diplopie, une dysarthrie, ou un déficit moteur focal accompagnant la perte visuelle suggèrent des problèmes de perfusion, impliquant souvent le tronc cérébral ou le cortex. Des modifications cutanées, articulaires, ou encore un phénomène de Raynaud (mauvaise circulation dans l'extrémité des doigts, souvent favorisée par l'exposition au froid) peuvent accompagner les collagénoses.

Donders RC; Dutch TMB Study Group. Clinical features of transient monocular blindness and the likelihood of atherosclerotic lesions of the internal carotid artery. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2001; 71(2) : 247-249.

Examen clinique

Il est essentiel de documenter le statut du système visuel afférent de tout patient qui rapporte une baisse visuelle transitoire. Cela demande la mesure de la meilleure acuité visuelle corrigée (réfraction), l'analyse du système visuel (périmétrie), la recherche d'un déficit pupillaire afférent relatif et

l'examen du fond d'œil qui est essentiel. Le nerf optique peut présenter des anomalies (drusen de la tête du nerf optique ou colobome) ; il peut y avoir une altération d'un ou de plusieurs faisceaux de fibres nerveuses (voire une atrophie optique), ou des signes de maladie occlusive vasculaire tels que des emboles (fig. 5-1), des nodules cotonneux, des hémorragies, ou des aspects d'atténuation des vaisseaux. Parfois, un examen oculaire et orbitaire plus détaillé peut être nécessaire, comme cela est abordé dans les sections suivantes. Un allongement du temps de récupération après éblouissement (*photostress*) peut indiquer une ischémie maculaire.

Trouble visuel monoculaire transitoire (TVMT)

Le tableau 5-1 met en évidence les affections oculaires, orbitaires et systémiques le plus souvent à l'origine d'un TVMT (aussi appelé **cécité monoculaire transitoire [CMT]***).

*NdT

Causes oculaires

Les patients avec un blépharospasme, incapables de maintenir les yeux ouverts, peuvent rapporter des épisodes de perte visuelle transitoire (voir chapitre 11, fig. 11-14). La vision floue due à des irrégularités du film cornéen s'améliore généralement avec le clignement ou l'application de larmes artificielles, de même qu'avec la lecture à travers un trou sténopéique. L'examen à la lampe à fente peut mettre en évidence une anomalie du film lacrymal, des irrégularités cornéennes, et une diminution du temps de rupture du film lacrymal avec une kératite ponctuée superficielle suggérant un syndrome sec. Le test de Schirmer peut confirmer l'insuffisance de la production de larmes.

Des opacités au niveau de la chambre antérieure ou du vitré peuvent mimer une amaurose fugace ; par exemple, chez des patients avec un implant de chambre antérieure et développant un syndrome uvéite-glaucome-hyphéma (UGH), un hyphéma récidivant peut causer des cécités

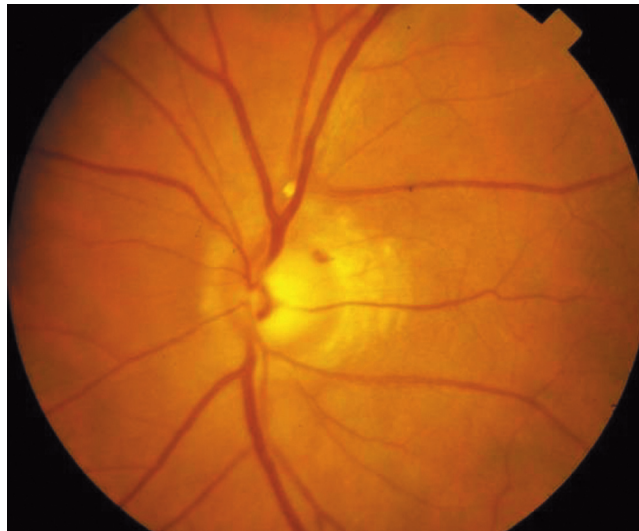


Figure 5-1 Emboles de cholestérol (plaque de Hollenhorst) à la bifurcation d'une artériole rétinienne. (Remerciements au Dr Karl C. Golnik.)

Tableau 5-1 Causes de cécité monoculaire transitoire**Pathologies oculaires (causes non vasculaires)**

- Anomalies du film lacrymal
- Affections cornéennes (par exemple kératocône)
- Hyphéma récidivant
- Glaucome par fermeture de l'angle intermittent
- Débris vitréens
- Anomalies maculaires

Pathologies du nerf optique

- Maladie acquise ou congénitale de la papille (œdème papillaire de stase, drusen)
- Lésions compressives du nerf optique intraorbitaire
- Maladie démyélinisante

Pathologies vasculaires

- Hypoperfusion oculaire (syndrome d'ischémie oculaire)
- Phénomènes emboliques
 - Carotide
 - Cœur
 - Gros vaisseaux
- Dissection de l'artère carotide
- Vascularite (exemple : artérite gigantocellulaire)
- Vasospasme
- Migraine
- Hypotension systémique
- Hyperviscosité/états d'hypercoagulabilité (par exemple stase veineuse ou syndrome des anticorps antiphospholipides)

Baisse visuelle non organique

monoculaires transitoires. Des inflammations ou des saignements récurrents peuvent être corrélés à des épisodes de baisse visuelle, et de grands débris vitréens viennent parfois obscurcir la vision.

La survenue d'épisodes de baisse d'acuité visuelle monoculaire transitoire, accompagnés de halos et de douleurs doit faire évoquer un glaucome par fermeture de l'angle et impose d'examiner l'angle iridocornéen en gonioscopie. Le cristallin antérieur doit être inspecté à la recherche de glaukomflecken qui témoignent d'épisodes antérieurs de fermeture de l'angle.

Une baisse d'acuité visuelle transitoire ou la persistance d'images après exposition à la lumière forte (lumière du soleil par exemple) peuvent indiquer une pathologie maculaire, telle qu'un décollement, une dégénérescence maculaire liée à l'âge ou une ischémie oculaire. Chez ces patients, la réalisation d'un test de récupération après éblouissement (ou *photostress* : 10 secondes d'exposition à une lumière vive) montre que le temps de retour de l'acuité visuelle à la normale est allongé de façon pathologique (>45 secondes).

Parfois, les patients qui présentent un œdème papillaire de stase important se plaignent d'épisodes de vision « grise » ou « noire ». Dans la forme typique, ces épisodes sont brefs (<10 secondes) et souvent déclenchés par les changements de position, bien qu'ils puissent aussi survenir spontanément. La baisse visuelle dure quelques secondes, peut ne concerner qu'un seul œil, et est spontanément résolutive. Ces éclipses visuelles ne présagent pas d'une défaillance visuelle imminente et n'ont pas de valeur pronostique chez les patients avec une hypertension intracrânienne (voir chapitre 4).

Des anomalies de la papille, telles que des drusen de la tête du nerf optique, une myopie forte et des colobomes, ont été rapportées chez des patients ayant présenté de brefs épisodes de baisse d'acuité visuelle (10 à 30 secondes).

Kaiboriboon K, Piriyaawat P, Selhorst JB. Light-induced amaurosis fugax. *Am J Ophthalmol*. 2001; 131 (5) : 674–676.

Causes orbitaires

Les patients présentant une masse orbitaire telle qu'un hémangiome ou un méningiome – particulièrement lorsque la masse est intraconique et accompagnée d'un œdème papillaire – peuvent expérimenter des baisses d'acuité visuelle transitoires survenant dans certaines positions du regard, particulièrement dans le regard vers le bas. Ces éclipses résultent probablement d'une obstruction vasculaire positionnelle. Il y a souvent d'autres preuves de la localisation orbitaire de la lésion (exophtalmie, motilité restreinte).

Otto CS, Coppit GL, Mazzoli RA, et al. Gaze-evoked amaurosis : a report of five cases. *Ophthalmology*. 2003; 110(2) : 322–326.

Maladies systémiques

Après avoir éliminé les causes oculaires ou orbitaires de cécité monoculaire transitoire, il faut envisager les causes vasculaires rétinienues et les maladies cardiovasculaires. L'amaurose fugace est un sous-type de TVMT attribué à une insuffisance vasculaire ou une ischémie. Elle est caractérisée par une baisse d'acuité visuelle soudaine, indolore, transitoire, durant de 2 à 30 minutes, et suivie d'une récupération complète. Entre les épisodes, l'examen ophtalmologique est normal ou retrouve des anomalies localisées à la vascularisation rétinienne (voir également « Atteintes cérébrovasculaires » au chapitre 14).

Maladies emboliques

À la fin des années 1950, C. Miller Fisher a porté attention aux embolies rétinienues alors qu'il observait du matériel embolique traversant la circulation rétinienne et les a considérées comme une cause importante de TVMT. Dans la forme classique, le patient avec un TVMT rapporte qu'un rideau sombre est descendu sur un œil, entraînant une perte visuelle homolatérale pendant 2 à 30 minutes. Lorsqu'il existe une circulation résiduelle, le rideau peut être seulement partiel. Lors de la récupération, le rideau peut se relever ou se dissoudre comme un nuage qui s'éclaircit.

Les embolies responsables de TVMT circulent généralement dans les vaisseaux sanguins qui irriguent le nerf optique, la rétine, ou les deux. Ils sont visibles au fond d'œil et leur aspect, différent selon leur nature, permet souvent de déduire leur site d'origine. Cette déduction est primordiale pour orienter la prise en charge ultérieure du patient.

Les trois types les plus fréquents d'embolies – de cholestérol (voir fig. 5-1), fibrinoplaquettaire (fig. 5-2) et calcique (fig. 5-3) – sont décrits dans le tableau 5-2. Les autres variétés d'embolies moins fréquentes comprennent les embolies provenant de tumeurs cardiaques (myxome), de graisse (fracture des os longs, pancréatite), de sepsis, de talc, les embolies gazeuses, de silicone, et provenant de particules de médicaments (corticoïdes).

Dans le bilan d'un TVMT, la recherche d'une cause embolique nécessite une évaluation cardiovasculaire soignée et complète. La recherche d'athérome, cause la plus probable de TVMT, est le point de départ du bilan.

Les formations athéromateuses sont plus fréquentes au niveau de la bifurcation de l'artère carotide commune en carotide interne et externe et dans le siphon carotidien (fig. 5-4). L'athérome peut rester stationnaire, devenir fibrotique, régresser, s'ulcérer, rétrécir voire occlure la lumière, ou relarguer des embolies. On considère généralement que la lumière normale de l'artère carotide interne doit être rétrécie de 50 à 90 % avant que le flux distal ne soit affecté. L'hypertension artérielle, le diabète, l'hypercholestérolémie et le tabagisme sont des facteurs de risque traitables.

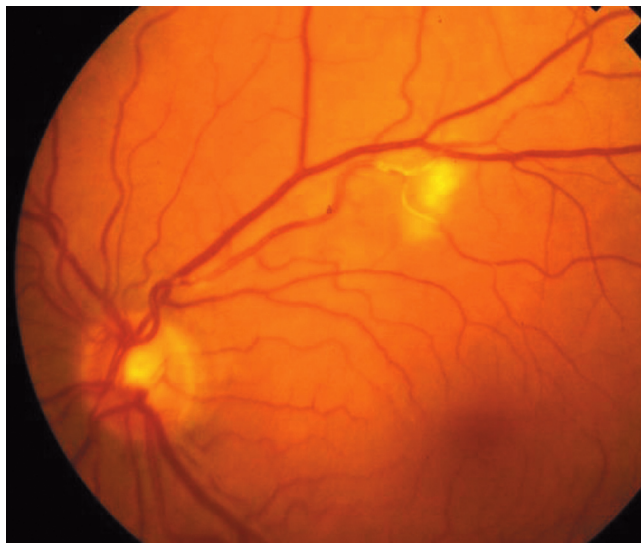


Figure 5-2 Embole fibrinoplaquettaire. (Remerciements au Dr Karl C. Golnik.)

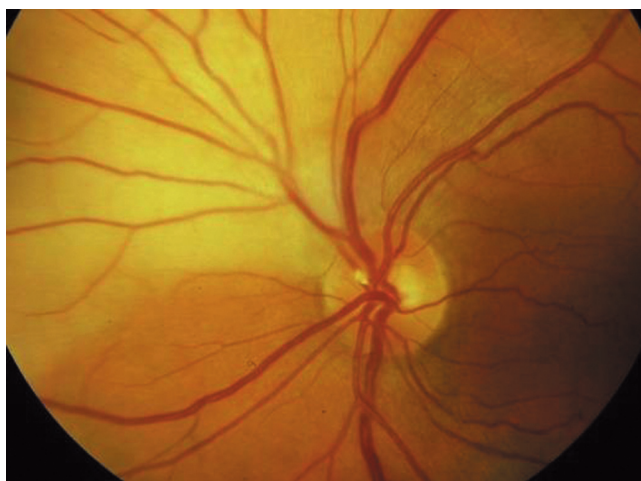


Figure 5-3 Embole calcique avec occlusion d'une branche artérielle rétinienne. (Remerciements au Dr Karl C. Golnik.)

Les embolies d'origine cardiaque proviennent de nombreuses causes, incluant les anévrismes ventriculaires, l'hypokinésie des parois, les endocardites (infectieuses [associées à une endocardite bactérienne subaiguë] ou non infectieuses « marantiques »), et les maladies valvulaires cardiaques, comprenant les prolapsus de la valve mitrale et les myxomes de l'oreillette. Les autres causes cardiaques comprennent les arythmies cardiaques, particulièrement la fibrillation auriculaire, les autres arythmies paroxystiques, ou un foramen ovale perméable persistant avec un shunt cardiaque droite-gauche.

Les autres causes possibles de cécité monoculaire transitoire et d'ischémie dans le territoire carotidien sont les maladies de l'artère ophtalmique, l'artérite gigantocellulaire, la maladie de

Tableau 5-2 Aspects cliniques des embolies rétinien les plus communs

Type	Apparence	Source	Évaluation
Cholestérol (voir fig. 5-1)	Jaune-orange ou couleur cuivre Réfringent Globulaire ou rectangulaire Généralement localisé à des grandes bifurcations	Généralement provenant de l'artère carotide commune ou de l'artère carotide interne Rarement, de l'aorte ou de l'artère innommée	Examen médical général Études non invasives de la perméabilité carotidienne Angiographie incluant une évaluation de la crosse de l'aorte Évaluation cardiaque*
Fibrinoplaquettaire (voir fig. 5-2)	Couleur gris-blanc terne Long, lisse Ménisque concave à chaque extrémité Généralement mobile Se loge dans le sens du vaisseau	Provient de la paroi d'un vaisseau athéroscléreux Provient du cœur, en particulier des valves	Évaluation médicale générale Évaluation cardiaque incluant un enregistrement Holter et une échocardiographie Études non invasives de la perméabilité carotidienne Bilan hématologique
Calcium (voir fig. 5-3)	Blanc crayeux Grand Rond ou ovoïde Se loge dans l'une des première ou deuxième bifurcations Peut surplomber la papille	Provient du cœur ou des gros vaisseaux Endocardite rhumatismale Sténose aortique calcifiée Calcification de la valve mitrale	Évaluation médicale générale Évaluation cardiaque incluant une échocardiographie Angiographie de la crosse de l'aorte

* N'est pas une source d'embolie, mais parce que ces embolies augmentent le risque de maladie cardiaque et de décès par insuffisance cardiaque

D'après Miller NR Embolic causes of transient monocular visual loss. *Ophthalmol Clin North Am.* 1996; 9 : 359–380.

Raynaud, les vasculites, les syndromes d'hyperviscosité, le syndrome des antiphospholipides, et le vasospasme (migraine). Il faut penser à la dissection carotidienne chez les patients ayant un trouble visuel monoculaire transitoire douloureux, surtout s'il est associé à un syndrome de Claude Bernard-Horner, homolatéral, et à des signes neurologiques controlatéraux (voir fig. 10-4).

Biousse V, Touboul PJ, d'Anglejan-Chatillon J, Lévy C, Schaison M, Bousser MG. Ophthalmologic manifestations of internal carotid artery dissection. *Am J Ophthalmol.* 1998; 126(4) : 565–577.

Fisher CM. Observation of the fundus oculi and transient monocular blindness. *Neurology.* 1959; 9(5) : 333–347.

Hollenhorst RW. Significance of bright plaques in the retinal arterioles. *JAMA.* 1961; 178 : 23–29.

Trimble M, Bell DA, Brien W, et al. The antiphospholipid syndrome : prevalence among patients with stroke and transient ischemic attacks. *Am J Med.* 1990; 88(6) : 593–597.

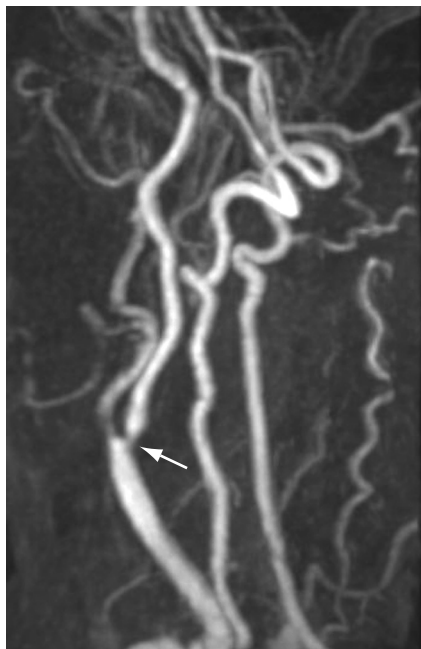


Figure 5-4 Sténose serrée (flèche) de l'artère carotide interne cervicale à la bifurcation, visible sur l'angio-IRM. (Remerciements au Dr Aki Kawasaki.)

Évaluation clinique et examens complémentaires

Une suspicion d'ischémie dans le territoire carotidien nécessite une mesure de la pression artérielle, une auscultation cardiaque, et l'auscultation des vaisseaux à la recherche d'un souffle carotidien (il est mieux entendu à l'angle de la mâchoire, lieu de la bifurcation carotidienne). La présence ou l'absence d'un souffle n'est cependant pas un indicateur fiable de maladie carotidienne. Un souffle indique qu'il existe un flux turbulent au sein du vaisseau, et il peut être entendu en cas de rétrécissement de l'artère carotide externe ou interne. Cependant, il n'y a pas de souffle si le flux n'est pas perturbé, ou si la carotide est complètement occluse.

L'artériographie reste le « gold standard » pour quantifier le degré d'une sténose carotidienne. Mais c'est un test invasif, requérant une injection intra-artérielle de produit de contraste iodé. Dans les centres où l'artériographie est pratiquée régulièrement, le risque de complication sérieuse (tel qu'un accident vasculaire cérébral [AVC] ou le décès) est inférieur à 1 %.

En raison de son coût, de sa durée et de la morbidité associée à l'artériographie conventionnelle, les modalités d'imagerie non invasives sont le plus souvent utilisées, particulièrement dans le cadre de tests de dépistage. Il s'agit principalement de l'échographie carotidienne, de l'angio-IRM (ARM) et de l'angioscanner (CTA). L'échographie est une méthode sensible pour détecter des plaques ulcérées, mais sa fiabilité est variable. L'angioscanner et l'ARM tendent à surestimer le degré de sténose carotidienne, particulièrement celles de grades modérés ou forts, lorsqu'on les compare à l'artériographie conventionnelle. Cependant, en plus d'être non invasives, l'ARM et l'angioscanner présentent comme avantages de visualiser et de caractériser la plaque, et aussi d'évaluer la paroi artérielle environnante. L'ARM, avec l'IRM, est extrêmement utile pour détecter les dissections de l'artère carotide.

L'échocardiographie est utile pour détecter les anomalies cardiaques valvulaires, les anomalies pariétales, les tumeurs intracardiaques et les thrombus de grande taille. L'échocardiographie

transœsophagienne est plus sensible que l'échographie cardiaque transthoracique conventionnelle. Une échographie cardiaque d'apparence normale n'exclut pas la possibilité d'un embole, car des particules très petites peuvent ne pas être visibles. En plus du bilan carotidien, une échographie cardiaque de routine est absolument nécessaire et il faut toujours envisager la possibilité d'une ischémie cérébrale et myocardique concomitante. Un monitoring cardiaque prolongé en hospitalisation ou un enregistrement prolongé du Holter en ambulatoire permettent parfois de documenter des arythmies cardiaques préalablement méconnues. En cas de suspicion d'endocardite, il faut réaliser en urgence des hémocultures.

Si une origine cardiaque ou carotidienne n'est pas mise en évidence, d'autres anomalies systémiques peuvent contribuer à l'AVC. Les facteurs de risque principaux incluent l'âge, l'hypertension artérielle, l'hypotension et la syncope (possiblement iatrogène en rapport avec un traitement trop agressif de l'hypertension artérielle ou en rapport avec d'autres médicaments), une maladie cardiaque ischémique, un diabète, une hypercholestérolémie, le tabagisme et l'apnée du sommeil. La plupart de ces facteurs de risque sont traitables. Des examens biologiques doivent être pratiqués afin de faire le point sur ces facteurs de risque ainsi que sur d'autres, en cas de suspicion clinique, par exemple, de maladie thyroïdienne, d'un état d'hypercoagulabilité, de collagénose, de vasculite ou d'une syphilis.

Bioussé V, Trobe JD. Transient monocular visual loss. *Am J Ophthalmol*. 2005; 140(4) : 717-721.

Newman NJ. Evaluating the patient with transient monocular visual loss. The young versus the elderly. *Ophthalmol Clin North Am*. 1996; 9 : 455-465.

Pronostic

Les symptômes secondaires à une sténose carotidienne peuvent ne pas être différenciables cliniquement de ceux produits par l'occlusion de la carotide. Plus de 40 % des patients avec une maladie carotidienne ont une symptomatologie d'accidents ischémiques transitoires (AIT) avant qu'un déficit permanent ne se développe. En cas d'AIT hémisphérique, 20 % des patients font un AVC constitué dans le mois suivant l'AIT, et 50 % dans l'année suivante. Le taux d'AVC chute ensuite à 5 à 8 % par an. Il est impossible de prévoir quel patient avec un AIT aura un AVC majeur, bien qu'une sténose carotidienne sévère ipsilatérale soit associée à un risque plus grand. La cause majeure de décès après un AIT ou un AVC est l'infarctus du myocarde.

Le risque annuel d'AVC après une cécité monoculaire transitoire (environ 2 %) est plus faible qu'après un AIT cérébral (environ 8 %) (tableau 5-3). Les cécités monoculaires transitoires surviennent chez 30 à 40 % des patients avec un athérome carotidien homolatéral. La sténose carotidienne ou l'occlusion peuvent être démontrées chez environ 53 à 83 % des patients avec cécité monoculaire transitoire.

Bioussé V. Carotid disease and the eye. *Curr Opin Ophthalmol*. 1997; 8(6) : 16-26.

Kline LB. The natural history of patients with amaurosis fugax. *Ophthalmol Clin North Am*. 1996; 9 : 351-357.

La découverte d'embolies rétinien a des implications cliniques importantes, que le patient rapporte des TVMT, développe une occlusion artérielle rétinienne, ou soit asymptomatique. Le risque d'AVC augmente chez le patient avec des embolies rétinien et le taux de mortalité s'accroît (de 2 à 4 % par an en l'absence d'embole à 4 à 8 % par an en présence d'embole).

Bruno A, Jones WL, Austin JK, Carter S, Qualls C. Vascular outcome in men with asymptomatic retinal cholesterol emboli : a cohort study. *Ann Intern Med*. 1995; 122(4) : 249-253.

Tableau 5-3 Spectre du risque d'accident vasculaire cérébral

Groupe homogène de patients	Risque d'AVC par an (%)
Pas de maladie carotidienne	0,1
Souffle carotidien asymptomatique	0,1–0,4
Amaurose fugace	2,0
Sténose carotidienne asymptomatique	2,5
Infarctus rétinien, embolies	3,0
Accident ischémique transitoire cérébral	8,0

D'après Trobe JD. Carotid endarterectomy : who needs it? *Ophthalmology*. 1987 ; 94 : 725–730.

Traitement

Dans les années 1990, deux grands essais cliniques (le NASCET [North American Symptomatic Carotid Endarterectomy], en 1991, et l'ECST [European Carotid Surgery Trial], en 1995) ont comparé le traitement médical à l'endartériectomie carotidienne chez les patients avec une sténose carotidienne symptomatique (TVMT, AIT hémisphérique, ou AVC léger). Les deux études ont montré que l'endartériectomie carotidienne réduit le risque d'AVC homolatéral chez les patients avec une sténose carotidienne sévère ($\geq 70\%$), mais que la chirurgie n'est pas supérieure au traitement médical chez les patients avec une sténose modérée (50 à 69 %).

En 2001, une analyse rétrospective d'une partie des données de l'étude NASCET a montré que, parmi les patients avec des TVMT, le degré de sténose carotidienne ne modifiait pas le risque d'AVC, et que ce dernier était d'environ 10 %. Cependant, dans ce sous-groupe de patients, les facteurs de risque suivants étaient importants à considérer :

- le sexe masculin ;
- un âge supérieur ou égal à 75 ans ;
- des antécédents d'AIT hémisphérique ou d'AVC ;
- une claudication intermittente ;
- une sténose de l'artère carotide interne homolatérale de 80 à 94 % ;
- l'absence de vaisseaux collatéraux à l'artériographie.

Le fait d'avoir un plus grand nombre de facteurs augmentait le risque d'AVC. Les patients sans ou avec un seul de ces facteurs de risque avaient un risque très faible d'AVC homolatéral à 3 ans (1,8 %). Pour les patients avec deux facteurs de risque, le risque d'AVC à 3 ans était de 12,3 %, et pour les patients avec trois facteurs ou plus, le risque d'AVC atteignait 24,2 %. C'est pourquoi les données de la NASCET encouragent la réalisation d'endartériectomie carotidienne chez les patients avec un TVMT et qui ont trois ou plus des facteurs de risque mentionnés ci-dessus.

Sur la base de cas isolés ou de séries, l'endartériectomie carotidienne est parfois réalisée pour des maladies ophtalmologiques autres que les TVMT, telles qu'un syndrome d'ischémie oculaire ou une occlusion artérielle rétinienne. Cependant, il n'y a pas de données définitives sur l'efficacité de cette chirurgie dans ces affections.

Le traitement médical des TVMT secondaires à une sténose carotidienne commence par la prise d'aspirine. Bien que l'addition de dipyridamole soit controversée, une combinaison aspirine-dipyridamole (Aggrenox® [Asasantine® en France*]) est souvent prescrite. Le bisulfate de clopidogrel (Plavix®) est utilisé pour les patients qui sont intolérants ou allergiques à l'aspirine. Un inhibiteur sélectif des phosphodiésterases (dont l'AMP cyclique), le cilostazol (Pletal® [non commercialisé en France*]), inhibe l'agrégation plaquettaire et est un vasodilatateur artériel direct ; il peut être plus protecteur que l'aspirine seule ou que le clopidogrel. Une fois que le traitement

*NdT

*NdT

antiagrégant plaquettaire est majoré, il faut envisager l'addition d'une statine ou l'augmentation des doses de statine si le patient en prend déjà. Il existe des preuves que des doses importantes de statine peuvent réduire les plaques et la fréquence des AVC. Enfin, des inhibiteurs de l'enzyme de conversion de l'angiotensine (ECA) et des antagonistes des récepteurs de l'ECA peuvent être donnés pour leurs effets bénéfiques sur les tissus endothéliaux.

Bucher HC, Griffith LE, Guyatt GH. Effect of HMGcoA reductase inhibitors on stroke : a meta-analysis of randomized, controlled trials. *Ann Intern Med.* 1998 ; 128(2) : 89-95.

Crouse JR III, Byington RP, Bond MG, et al. Pravastatin, lipids, and atherosclerosis in the carotid arteries (PLAC II). *Am J Cardiol.* 1995 ; 75(7) : 455-459.

Furberg CD, Adams HP Jr, Applegate WB, et al. Effect of lovastatin on early carotid atherosclerosis and cardiovascular events. Asymptomatic Carotid Artery Progression Study (ACAPS) Research Group. *Circulation.* 1994 ; 90(4) : 1679-1687.

Hodis HN, Mack WJ, LaBree L, et al. Reduction in carotid arterial wall thickness using lovastatin and dietary therapy : a randomized controlled clinical trial. *Ann Intern Med.* 1996 ; 124 (6) : 548-556.

Récemment, il y a eu un grand enthousiasme pour le *stenting carotidien*, procédure moins invasive et alternative à l'endartériectomie carotidienne. De nombreux rapports ont suggéré sa grande efficacité et un faible taux de complications. L'étude CREST (Carotid Revascularization Endarterectomy Versus Stent Trial), étude multicentrique randomisée prospective, a comparé l'efficacité de l'endartériectomie carotidienne et du stenting dans le traitement de la sténose carotidienne chez des patients symptomatiques et asymptomatiques avec une sténose de haut grade (> 70 %). L'inclusion des patients s'est poursuivie en 2008. Les résultats ne sont pas encore disponibles pour les patients randomisés ; les résultats de l'étude ont été publiés en 2010 et montrent des résultats similaires pour le stenting et l'endartériectomie, avec des différences au niveau des suites immédiates : taux d'infarctus du myocarde plus bas immédiatement après stenting et taux d'AVC plus bas immédiatement après endartériectomie*. L'étude du taux de complication du stenting carotidien durant la phase initiale a montré que le risque d'AVC ou de décès à 30 jours était de 3,9 % (5,6 % pour les patients symptomatiques, 3,4 % pour les patients asymptomatiques), similaire à celui rapporté pour l'endartériectomie carotidienne chez des patients symptomatiques dans l'étude NASCET.

*NdT

Hobson RW II. Update on the Carotid Revascularization Endarterectomy versus Stent Trial protocol. *J Am Coll Surg.* 2002 ; 194 (1 suppl) : S9-S14.

Mantese VA, Timaran CH, Chiu D, Begg RJ, Brot TG, for the CREST Investigators. The Carotid Revascularization Endarterectomy Versus Stenting Trial (CREST). Stenting versus carotid endarterectomy for carotid disease. *Stroke.* 2010 ; 41[suppl 1] : S31-S34.*

*NdT

Vascularite

Les TVMT chez les patients âgés (généralement de plus de 50 ans) peuvent aussi être liés à une artérite gigantomégaclaire. Le bilan doit donc inclure une mesure de la vitesse de sédimentation et de la C. réactive protéine. Il faut également rechercher à l'interrogatoire des céphalées, une hyperesthésie du cuir chevelu, une claudication de la mâchoire, une perte de poids ou une perte d'appétit, des douleurs articulaires proximales, des myalgies et une altération de l'état général. Des signes d'hypoperfusion choroïdienne (faible pression intraoculaire ou retard choroïdien sur l'angiographie à la fluorescéine) peuvent être particulièrement évocateurs de cette étiologie. En l'absence de

traitement immédiat par de fortes doses de corticoïdes en intraveineux, l'artérite gigantoméculaire révélée par des TVMT peut entraîner une cécité permanente mono- ou binoculaire, que le traitement peut parfois (mais pas toujours) éviter ou rendre réversible. Voir aussi la Section 1 du BCSC, *Update on General Medicine (Mise à jour en médecine générale)*.

Siatkowski RM, Gass JD, Glaser JS, Smith JL, Schatz NJ, Schiffman J. Fluorescein angiography in the diagnosis of giant cell arteritis. *Am J Ophthalmol.* 1993; 115(1) : 57-63.

Hypoperfusion

L'hypoperfusion peut entraîner un TVMT dans de nombreuses situations. La première est la survenue d'une occlusion dans le système veineux rétinien. Bien qu'une baisse d'acuité visuelle soudaine touchant la vision centrale ne soit pas une plainte habituelle des patients avec une occlusion de la veine centrale de la rétine, certains rapportent un trouble visuel transitoire durant quelques secondes à quelques minutes avec retour à une vision normale. De tels symptômes peuvent annoncer une perte visuelle plus durable les jours ou les semaines suivants, mais les symptômes peuvent cesser lorsque des vaisseaux collatéraux se développent.

La deuxième possibilité est une constriction progressive du champ visuel partant de la périphérie (comme un « diaphragme irien ») et durant quelques secondes à 1 ou 2 minutes. Cette forme de cécité monoculaire transitoire peut être précipitée par le passage d'une position assise à une position debout. L'hypoperfusion peut être secondaire à une arythmie cardiaque ou à une sténose sévère des gros vaisseaux.

La troisième entité dans laquelle l'hypoperfusion peut entraîner un TVMT est le *syndrome d'ischémie oculaire*. Ce syndrome est caractérisé en partie par une rétinopathie hypotensive, ischémique, avec une faible pression dans les artères rétinienne, une mauvaise perfusion, et une rétinopathie en moyenne périphérie. Des douleurs récurrentes, faciales et orbitaires qui s'améliorent quand le patient s'allonge sont fortement évocatrices d'une maladie occlusive carotidienne. Aux stades précoces, une vision floue, transitoire ou persistante, ou une baisse d'acuité visuelle transitoire peut survenir lors de l'exposition à une lumière vive. Des hémorragies rétinienne profondes

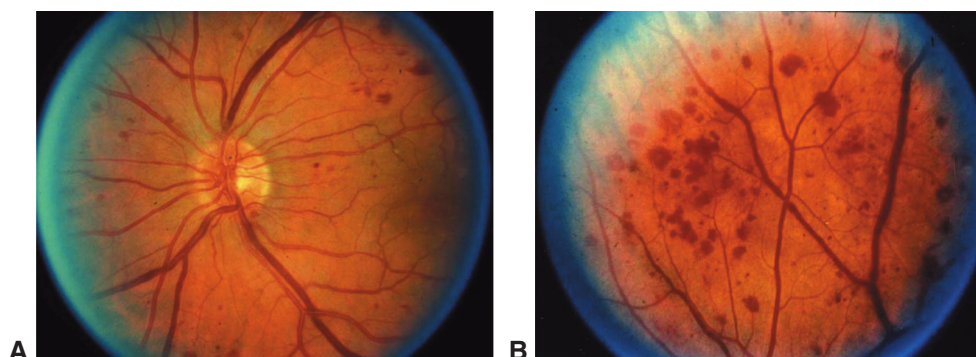


Figure 5-5 Syndrome ischémique oculaire. **A.** Fond d'œil montrant la dilatation veineuse rétinienne, les hémorragies éparées et un œdème papillaire discret. **B.** Hémorragies ponctiformes et en plaques en moyenne périphérie. (Reproduit avec l'autorisation du Dr John E. Carter. Carter JE. Panretinal photocoagulation for progressive ocular neovascularization secondary to occlusion of the common carotid artery. *Ann Ophthalmol.* 1984; 16 (6) : 572-576.)

indiquent une ischémie oculaire débutante. Parfois, ces hémorragies peuvent ressembler à celles observées dans la rétinopathie diabétique.

L'ischémie sévère entraîne des modifications du segment antérieur qui peuvent être confondues avec une inflammation intraoculaire. Le patient peut avoir une diminution de son acuité visuelle, un œil rouge douloureux avec une injection des vaisseaux épiscléraux et un flare aqueux (uvéite ischémique). Bien que la néovascularisation de l'angle iridocornéen et de l'iris soit fréquente, la pression intraoculaire peut être basse, normale ou élevée. Une pression intraoculaire normale ou basse dans ce contexte résulte d'un déficit de perfusion du corps ciliaire. Les modifications du fond d'œil peuvent comprendre une dilatation des veines rétiniennes, un rétrécissement du calibre des artères rétiniennes avec des formations microanévrismales, des hémorragies rétiniennes profondes en moyenne périphérie, et un œdème maculaire (fig. 5-5). Ces modifications ont été nommées *rétinopathie de stase veineuse* et peuvent être secondaires à une occlusion vasculaire située n'importe où entre le cœur et l'œil.

Le traitement du syndrome d'ischémie oculaire inclut l'endartériectomie carotidienne, les agents hypotonisants oculaires, les corticoïdes pour la douleur, et la photocoagulation panrétinienne. Si la pression intraoculaire préopératoire est faible, la restauration du flux sanguin par l'endartériectomie carotidienne peut précipiter dangereusement une hyperpression intraoculaire. Cependant, une fois que le patient développe des signes d'hypoperfusion chronique, une amélioration est peu probable. Chez d'autres patients, l'occlusion carotidienne peut être trop avancée pour un traitement chirurgical. Une détection précoce est essentielle en raison du risque de néovascularisation et du risque de survenue d'une ischémie oculaire progressive en cas d'hypoperfusion prolongée. Voir également la Section 12 du BCSC, *Retina and Vitreous (Rétine et vitré)*.

Mizener JB, Podhajsky P, Hayreh SS. Ocular ischemic syndrome. *Ophthalmology*. 1997; 104(5) : 859–864.

Vasospasme/hyperviscosité/hypercoagulabilité

Le vasospasme est la cause présumée des cécités monoculaires transitoires dans deux circonstances cliniques. En premier, les patients qui présentent des épisodes stéréotypés de baisse visuelle monoculaire sévère et qui ont des antécédents familiaux et personnels de migraine. Ils sont généralement jeunes (moins de 50 ans), et leurs épisodes de baisse visuelle transitoire ont été désignés sous le terme de *migraine rétinienne* ou *migraine oculaire*. Le second type est représenté par les patients sans antécédent de migraine mais dont l'examen réalisé pendant les épisodes de baisse visuelle met en évidence une constriction des artères rétiniennes. Dans ces deux circonstances, d'autres causes de baisse visuelle transitoire doivent être éliminées avant de retenir le diagnostic de vasospasme. Le bilan doit inclure une numération formule sanguine complète, une vitesse de sédimentation, et une évaluation cardiaque et carotidienne. Il est aussi nécessaire d'éliminer un syndrome d'hyperviscosité et d'hypercoagulabilité, particulièrement chez les patients jeunes. Les tests doivent inclure des anticorps anticardiolipine, des anticorps antiphosphatidyl-choline et des anticorps antiphosphatidyl-sérine, des anticorps antinucléaires, une électrophorèse des protéines sériques, une mesure du temps de thromboplastine partielle, un VDRL (Venereal Disease Research Laboratory) et un dosage de la protéine S et de la protéine C. La question de savoir si le vasospasme peut réellement causer une baisse d'acuité visuelle transitoire est encore débattue, mais les inhibiteurs des canaux calciques qui empêchent le vasospasme semblent améliorer l'état de certains patients ayant des épisodes de TVMT.

L'hyperviscosité est une cause rare de baisse d'acuité visuelle transitoire. Environ 10 % des patients avec une polyglobulie essentielle se plaignent d'épisodes de TVMT.

Glueck CJ, Goldenberg N, Bell H, Golnik K, Wang P. Amaurosis fugax : associations with heritable thrombophilia. *Clin Appl Thromb Hemost*. 2005 ; 11(3) : 235–241.

Winterkorn JMS, Burde RM. Vasospasm—not migraine—in the anterior visual pathway. *Ophthalmol Clin North Am*. 1996 ; 9 : 393–405.

Trouble visuel binoculaire transitoire

Les causes habituelles de baisse visuelle binoculaire transitoire comprennent :

- la migraine ;
- les processus occupants occipitaux : tumeur, malformation artérioveineuse ;
- l'ischémie occipitale : d'origine embolique, par vascularite, ou hypoperfusion ;
- les crises convulsives occipitales.

Migraine

La cause la plus fréquente de baisse visuelle transitoire binoculaire est le déficit hémianopsique latéral homonyme causé par la migraine. En certaines occasions, ce déficit peut progresser vers un déficit du champ visuel fixé et être ainsi classé comme une migraine compliquée. Dans de tels cas, l'évaluation des patients, comprenant une IRM cérébrale, est essentielle (chapitre 12).

Processus occupants occipitaux

Chez un patient avec des épisodes de céphalées et de baisse d'acuité visuelle, si les attaques ont toujours lieu du même côté ou si les symptômes visuels *suivent* au lieu de *précéder* les céphalées, une lésion structurale doit être éliminée – généralement une malformation artérioveineuse occipitale ou une tumeur. Ces patients requièrent une IRM avec injection de produit de contraste et éventuellement une artériographie cérébrale.

Ischémie occipitale

Lorsque le patient migraineux vieillit, l'intensité des céphalées peut diminuer, ou parfois les symptômes visuels peuvent ne plus être suivis de céphalées. Cependant, le patient âgé qui présente pour la première fois une aura de type migraineux, mais non suivie de céphalées, pose un problème diagnostique. Le diagnostic différentiel entre le vasospasme de la migraine et l'insuffisance vertébrobasilaire peut être difficile. Il faut exclure une cause traitable de maladie vasculaire cérébrale ou une source d'embolie. L'évaluation du patient doit donc inclure des études hématologiques (par exemple numération formule sanguine complète et vitesse de sédimentation), une IRM cérébrale et une angio-IRM cérébrale afin d'évaluer la circulation vertébrobasilaire. Si cette évaluation est négative, le pronostic est généralement bon et le traitement d'un syndrome migraineux présumé peut être proposé.

Les épisodes de flou visuel, bilatéraux et récurrents, transitoires sont l'une des manifestations les plus fréquentes de l'insuffisance vertébrobasilaire. Composé des artères vertébrales, du tronc basilaire et des artères cérébrales postérieures (voir chapitre 1), le système vertébrobasilaire irrigue le cortex occipital, le tronc cérébral et le cervelet. Les patients ayant une insuffisance vertébrobasilaire consultent souvent l'ophtalmologiste en premier en raison de la fréquence des symptômes oculaires, visuels et moteurs. Les manifestations non ophtalmologiques des AIT dans le système vertébrobasilaire sont abordées au chapitre 14.

Crises convulsives occipitales

Les crises convulsives occipitales produisent classiquement des phénomènes visuels positifs sans forme définie, tels que des lumières colorées, des spirales colorées ou un voile blanc, « comme un flash allant au loin ». Cependant, certains patients rapportent des troubles visuels seulement négatifs, décrits comme un obscurcissement ou un noir complet au niveau de leur vision. Les épisodes durent généralement 1 à 2 minutes, bien qu'ils puissent persister plusieurs heures (status epilepticus amauroticus). La plupart des adultes atteints de crises convulsives occipitales ont une lésion organique (tumeur, malformation artérioveineuse, traumatisme) ; chez les enfants, ces crises convulsives semblent plus souvent bénignes. Un électro-encéphalogramme (EEG) normal n'élimine pas un trouble épileptique sous-jacent, et dans certains cas, un EEG prolongé peut être nécessaire. Le traitement repose sur les médicaments anticonvulsivants.

Kun Lee S, Young Lee S, Kim DW, Soo Lee D, Chung CK. Occipital lobe epilepsy : clinical characteristics, surgical outcome, and role of diagnostic modalities. *Epilepsia*. 2005 ; 46 (5) : 688–695.

Illusions et hallucinations visuelles et troubles des fonctions corticales supérieures

La plupart des hallucinations ou des illusions visuelles sont le plus souvent le signe d'une atteinte de l'œil, du nerf optique ou du cerveau, plutôt qu'une manifestation de maladie psychiatrique. Ces patients sont cependant souvent réticents à se plaindre de voir des « choses », de peur d'être adressés en psychiatrie. Il est essentiel que le clinicien demande s'il existe de tels symptômes, car les patients peuvent être réticents à donner ce type d'information de façon volontaire. Les *illusions* sont de fausses perceptions d'une information visuelle qui est présente dans l'environnement extérieur. Par exemple, une personne regardant un élément immobile, mais dont les bordures sont fortement contrastées, peut percevoir une illusion de mouvement. Une *hallucination* est la perception subjective d'un objet ou d'un événement alors qu'aucun stimulus sensoriel n'est présent. Les illusions doivent disparaître à la fermeture des yeux ; les hallucinations généralement persistent.

L'approche de ces patients commence par une évaluation de leur état mental et de l'état de leurs voies visuelles afférentes. Les patients avec une démence ou des fonctions sensorielles altérées (delirium, hypnose) sont plus enclins à présenter des hallucinations. Une acuité visuelle réduite ou une perte du champ visuel entraînent souvent des phénomènes visuels positifs. La meilleure acuité visuelle corrigée, la perception des couleurs et la périmétrie doivent être évaluées. Le but premier est de localiser anatomiquement le trouble, ce qui aide à établir la physiopathologie des symptômes ou au moins un diagnostic différentiel.

Norton JW, Corbett JJ. Visual perceptual abnormalities : hallucinations and illusions. *Semin Neurol.* 2000 ; 20(1) : 111–121.

Illusions visuelles

Les altérations de la perception, qui constituent le spectre des illusions, peuvent se produire à différents niveaux du système visuel. Les causes non visuelles des illusions et des hallucinations sont décrites dans le tableau 6-1.

Origine oculaire

De nombreuses illusions ont une origine oculaire. De telles illusions peuvent être classées soit dans la catégorie des illusions dues à des causes optiques, soit dans la catégorie de celles dues à des altérations de la transduction photochimique de la rétine.

Tableau 6-1 Causes non visuelles d'illusions et d'hallucinations**Médicaments**

Médicaments anticholinergiques et dopaminergiques
 Indométhacine, digoxine, ciclosporine, lithium, lidocaïne
 Lidocaïne topique, scopolamine, atropine, homatropine
 Acide lysergique (LSD), mescaline, psilocybine, amphétamines, cocaïne

Pathologies médicales

Maladie d'Alzheimer, maladie de Parkinson, narcolepsie, chorée de Huntington, démence
 à corps de Lewy, épilepsie

Pathologies psychiatriques

Schizophrénie, troubles affectifs, troubles de conversion

Maladies toxiques et métaboliques

Urémie, maladie hépatique, infection (fièvre)
 Sevrage alcoolique (delirium tremens)

Divers

Rêves imagés entoptiques
 Compagnons imaginaires de l'enfance
 Privation sensorielle, privation de sommeil, hypnose
 Expérience émotionnelle intense

Causes optiques

Le film lacrymal est la première surface réfléchissante de l'œil. Toute altération du film lacrymal (temps de rupture des larmes précoce [ou court], syndrome sec, anomalie du clignement) peut déformer la vision. Des irrégularités de la surface cornéenne (kératocône, cicatrice cornéenne) peuvent également provoquer une distorsion de la vision. Le cristallin peut entraîner de tels troubles, particulièrement lorsqu'il est atteint d'une sclérose nucléaire ou dans les cataractes sous-capsulaires postérieures, ayant un aspect en goutte d'huile. Le cristallin agit aussi comme un filtre, modifiant le spectre de la lumière transmise; c'est pourquoi des changements de spectre peuvent être perçus comme des altérations de formes et de couleurs. Les images peuvent être multipliées (diplopie monoculaire), particulièrement lorsqu'il existe un astigmatisme important induit par les modifications du cristallin ou de la cornée. La chirurgie de la cataracte entraîne souvent une modification de la perception visuelle, particulièrement de la perception des couleurs et de la brillance.

Causes rétinienne

Des modifications de la position des photorécepteurs rétiniens peuvent entraîner des altérations de la vision. Ce repositionnement résulte généralement de modifications maculaires, qui peuvent être dues à des pathologies à la surface de la rétine (membrane épirétinienne), au sein de la rétine (œdème maculaire ou trou maculaire), ou en dessous de la rétine (modification dans l'épithélium pigmenté rétinien [EPR] ou la choroïde).

Métamorphopsies

Le terme *métamorphopsie* (distorsion perceptuelle) décrit des modifications des objets linéaires qui apparaissent incurvés ou discontinus. Ce symptôme est caractéristique des maladies maculaires et peut survenir dans les cas de membranes épirétiniennes, de pathologie intrarétinienne ou sous-rétinienne (vitréorétinopathie proliférative, œdème maculaire cystoïde, décollement de l'EPR, membrane néovasculaire sous-rétinienne, ou problème circulatoire choroïdien).

En cas d'œdème intrarétinien, les éléments rétiniens sont souvent refoulés, causant une impression de fonte de l'image perçue (*micropsie*). Les *macropsies* (images perçues élargies) peuvent survenir si les photorécepteurs sont rapprochés.

Des lésions de la rétine peuvent entraîner des modifications dans la perception des couleurs, en particulier lors de certaines prises médicamenteuses (jaunissement de la vision induit par la digoxine, teinte bleue induite par la prise de citrate de sildénafil (Viagra®). D'autres modifications dans la perception des couleurs peuvent être liées à une ischémie choroïdienne ou rétinienne (par exemple artérite gigantomaculaire [maladie de Horton]), qui peut également entraîner des phénomènes de persistance visuelle.

Causes provenant du nerf optique

Après une névrite optique, un retard séquellaire de conduction du nerf optique peut entraîner une altération de la perception du mouvement. La disparité de transmission nerveuse entre les deux nerfs optiques peut provoquer un *phénomène de Pulfrich*, qui est une perception erronée d'un mouvement pendulaire d'un objet. L'oscillation pendulaire d'un objet qui se produit dans un seul plan est ainsi perçue à tort comme un mouvement elliptique.

Origine corticale

Une pathologie corticale peut être source d'illusions, en modifiant la forme et la position des objets, mais aussi la perception de leur mouvement. Les affections corticales peuvent entraîner une perte de la vision des couleurs ou une multiplicité des images perçues. Les pathologies corticales qui sont à l'origine de ces perturbations peuvent être localisées dans le cortex visuel primitif (V1) ou dans les aires visuelles associatives (V2, V3, V4) (voir chapitre 1). Les pathologies du lobe pariétal entraînent fréquemment des troubles de la perception visuelle, et en particulier des micropsies, macropsies, *téléopsies* (objets qui apparaissent trop distants), et *pélopsies* (objets qui apparaissent trop près).

Hallucinations visuelles

Les hallucinations visuelles sont des sensations de perception visuelle sans qu'il y ait un stimulus visuel actif. Comme les illusions, les hallucinations peuvent provenir de lésions situées à tout niveau des voies visuelles, mais le plus souvent, elles surviennent dans le cadre de pathologies des globes oculaires ou du cortex. Les hallucinations peuvent être des objets (par exemple animal, fleur, voiture) ou des personnes ; dans ce dernier cas, elles sont appelées *hallucinations visuelles formées*. Si les hallucinations visuelles sont présentes sous forme de lumières, de points ou de formes géométriques (grillagées par exemple), elles sont appelées *hallucinations visuelles non formées*.

Origine oculaire

Contrairement aux illusions, les hallucinations ne sont pas provoquées par des erreurs réfractives ou optiques. Le décollement du vitré avec persistance d'adhésion vitréorétinienne peut être source de perception de formes colorées ou des flashes blancs verticaux (appelés *stries lumineuses de Moore*). De telles hallucinations sont souvent plus manifestes dans un environnement sombre. Un décollement de rétine peut produire la persistance des flashes et des corps flottants avec ou sans baisse d'acuité visuelle.

Zaret BS. Lightning streaks of Moore : a cause of recurrent stereotypic visual disturbance.
Neurology. 1985 ; 35(7) : 1078–1081.

Les pathologies rétinienne peuvent être à l'origine de perception de lumières et de flashes continus, qui tendent à persister dans le temps (contrairement aux flashes de la migraine qui sont

transitoires). Ces flashes peuvent être de simples lumières blanches, mais le plus souvent ils forment des motifs géométriques qui peuvent être colorés, dorés ou argentés. Des photopsies (points lumineux clignotants) accompagnent souvent l'installation de la rétinopathie liée au cancer, qui est un processus paranéoplasique. De façon similaire, des lumières clignotantes peuvent accompagner un grand nombre d'anomalies de la rétine, de l'EPR et de la choroïde (syndrome MEWDS [*multiplied evanescent white dot syndrome*], AZOOR [*acute zonal occult outer retinopathy*], ou chorioretinopathie *birdshot*). Pour une description complète de ces maladies, voir la Section 12 du BCSC, *Retina and Vitreous (Rétine et vitré)*.

Le vasospasme rétinien peut produire une baisse d'acuité visuelle ou des images monoculaires non formées (couleurs, lignes ou *phosphènes* de type flashes lumineux brillants) qui durent jusqu'à 45 minutes et peuvent être suivies de céphalées. Des séquelles sont inhabituelles; rarement, un scotome permanent peut être présent.

Alabduljalil T, Behbehani R. Paraneoplastic syndromes in ophthalmology. *Curr Opin Ophthalmol*. 2007; 18(6) : 463–469.

Gass JD, Agarwal A, Scott IU. Acute zonal occult outer retinopathy : a long-term follow-up study. *Am J Ophthalmol*. 2002; 134(3) : 329–339.

Headache Classification Subcommittee of the International Headache Society. The International Classification of Headache Disorders. 2nd ed. *Cephalalgia*. 2004; 24(Suppl 1) : 9–160.

Causes provenant du nerf optique

Les névrites optiques produisent souvent des phosphènes induits par les mouvements du globe oculaire ou dans un environnement sombre. Les patients avec une neuropathie optique subaiguë ou chronique peuvent présenter des phénomènes de *photisme* induit par les sons (sensations de couleurs ou de lumière associées au bruit, au toucher, au goût, ou à l'odeur). Ces phénomènes tendent à être non formés et sont déclenchés par de nombreux sons entendus dans l'oreille ipsilatérale. Les phénomènes de photisme induits par les bruits sont attribués à des décharges du ganglion géniculé latéral, qui est également responsable de la perception des sons et est adjacent au noyau géniculé médial du système auditif.

Origine corticale

Il est souvent admis que des lésions qui affectent les radiations optiques antérieures (le lobe temporal) entraînent des hallucinations visuelles formées, tandis que les lésions plus postérieures (dans le lobe pariétal ou occipital) produisent des hallucinations visuelles non formées. Cependant, ces règles ont de nombreuses exceptions. Dans de rares cas, des lésions impliquant le mésencéphale peuvent entraîner des hallucinations (hallucinoze pédonculaire). Ces hallucinations sont formées et peuvent être constantes. Elles sont généralement associées à une inversion du rythme veille-sommeil. D'autres symptômes associés peuvent survenir si des structures adjacentes sont affectées (par exemple faisceaux des nerfs oculomoteurs, tractus corticospinal).

Lobes temporal, pariétal et occipital

Les lésions du lobe temporal produisent le plus souvent des hallucinations olfactives et gustatives. Les phénomènes visuels provenant de lésions dans cette région sont généralement complexes, à types d'hallucinations formées dans le champ visuel ipsilatéral ou contralatéral. L'épilepsie est une cause fréquente d'hallucinations formées dans cette région. L'existence d'une aura visuelle oriente vers une cause focale de la crise convulsive.

Les hallucinations consécutives à des lésions du lobe pariétal peuvent être formées ou non formées.

Les hallucinations non formées s'associent fréquemment à des pathologies du lobe occipital. Les patients peuvent décrire des flashes de lumière blanche ou colorée, des couleurs kaléidoscopiques, des disques mouvants, un clignotement, ou une forme hexagonale (en rayon de miel). Une disparition complète de la vision suggère une ischémie bilatérale du lobe occipital.

Les patients décrivent parfois des hallucinations au sein d'un champ hémianopsique homonyme ou quadranopsique. Ces images sont généralement complexes et peuvent être statiques ou mobiles dans tout le champ visuel. La *palinopsie hallucinatoire* (voir section suivante) est l'apparition d'objets ou de personnes déjà vus précédemment. Elle peut survenir en cas de lésions du lobe temporal, pariétal ou occipital, particulièrement lors d'une ischémie circulatoire postérieure.

Palinopsie

Il s'agit d'un phénomène cortical qui peut survenir lors des lésions dans les aires pariéto-occipitales non dominantes. La palinopsie est une persistance visuelle après la disparition du stimulus original (survenue de postimages). Les postimages peuvent apparaître dans l'hémichamp visuel aveugle, lors d'une hémianopsie, et elles peuvent parfois être associées à des hallucinations visuelles. La migraine et certains médicaments (clomiphène [Clomid®], trazodone [Desyrel®], nafazodone [Serzone®]) peuvent produire des symptômes similaires.

Lepore FE. Spontaneous visual phenomena with visual loss : 104 patients with lesions of retinal and neural afferent pathways. *Neurology*. 1990; 40(3 pt 1) : 444–447.

Vaphiades MS, Celesia GG, Brigell MG. Positive spontaneous visual phenomena limited to the hemianopic field in lesions of central visual pathways. *Neurology*. 1996; 47(2) : 408–417.

Migraine

Les phénomènes visuels de la migraine sont généralement attribués à une activité excitatrice anormale dans le cortex cérébral, suivie d'une onde de fonction neuronale diminuée (onde de dépression corticale). Dans les migraines avec aura, les phénomènes visuels durent typiquement 10 à 30 minutes et sont suivis de céphalées typiques (voir chapitre 12). Les hallucinations sont binoculaires. À côté du spectre de fortification classique, les patients peuvent éprouver des phénomènes visuels de type « Alice au pays des merveilles » (micropsie/macropsie), formés ou non formés, voire une distorsion visuelle. Les descriptions classiques incluent des ondes de chaleur, une impression de verre craquelé, une vision kaléidoscopique, ou une vision fragmentée. Les patients peuvent décrire ces phénomènes visuels sans qu'il y ait de céphalées.

Syndrome de Charles Bonnet

Le syndrome de Charles Bonnet se définit par l'existence d'hallucinations visuelles en présence d'une pathologie oculaire entraînant un déficit visuel bilatéral, sans qu'il y ait une pathologie cognitive sous-jacente. Les hallucinations peuvent être élémentaires ou hautement organisées et complexes. Les patients peuvent avoir des hallucinations formées ou non formées qui peuvent être persistantes ou transitoires. Les patients atteints d'un syndrome de Charles Bonnet sont conscients que les hallucinations ne sont pas réelles. Si la cause de la baisse d'acuité visuelle est connue, une neuro-imagerie n'est pas nécessaire. Les traitements de ce syndrome ont une efficacité très variable.

Menon GJ, Rahman I, Menon SJ, Dutton GN. Complex visual hallucinations in the visually impaired : the Charles Bonnet syndrome. *Surv Ophthalmol*. 2003 ; 48(1) : 58-72.

Rovner BW. The Charles Bonnet syndrome : a review of recent research. *Curr Opin Ophthalmol*. 2006 ; 17(3) : 275-277.

Troubles visuels liés à un dysfonctionnement cortical supérieur

L'information visuelle qui atteint le cortex strié occipital (aire V1) est le début du processus de «vision». Cette information doit être analysée ensuite par les aires visuelles corticales associatives pour conduire à une conscience visuelle (voir chapitre 1). L'information visuelle qui atteint le cortex occipital primaire est projetée à travers deux voies (voir chapitre 1, fig. 1-22) : une voie occipitotemporale ventrale et une voie occipitopariétale dorsale. La voie ventrale est impliquée dans l'analyse des attributs physiques d'une image (le «quoi»), tels la couleur, la forme et le schéma. La voie dorsale est importante pour l'analyse visuospatiale (le «où», ou la localisation des items dans l'espace) et pour le guidage des mouvements vers les objets d'intérêt. De plus, des voies d'interconnexion sont capitales pour le transfert de l'information du cortex primaire vers les aires associatives (aire V2 à V5).

En général, les *syndromes corticaux* dus à des anomalies dans l'analyse visuelle peuvent résulter de : 1) l'altération des aires corticales spécifiques responsables de l'analyse de l'information, ou 2) l'interruption du flux d'information entre ces aires (*syndrome de déconnexion*). Les troubles des fonctions visuelles corticales supérieures sont de plusieurs types : altération de la reconnaissance des objets, anomalies de la perception visuospatiale, et conscience du déficit visuel (tableau 6-2).

Girkin CA, Miller NR. Central disorders of vision in humans. *Surv Ophthalmol*. 2001 ; 45(5) : 379-405.

Troubles de la reconnaissance

Agnosie des objets

L'interruption de flux entre le lobe occipital et l'aire du lobe temporal impliquée dans l'identification des objets entraîne une incapacité de reconnaître les objets, appelée agnosie des objets,

Tableau 6-2 Troubles des fonctions corticales supérieures

Troubles de la reconnaissance

Agnosie des objets
Prosopagnosie
Akinétopsie
Alexie sans agraphie
Achromatopsie cérébrale

Troubles des relations visuospatiales

Simultagnosie
Ataxie optique
Apraxie oculomotrice acquise
Syndrome de Balint
Allesthésie visuelle

Troubles de la conscience de la vision ou perte visuelle

Syndrome d'Anton
Phénomène de Riddoch
Vision aveugle
Négligence hémispatiale

qui est une forme de déconnexion visuovisuelle. Cela résulte le plus souvent d'un dysfonctionnement occipitotemporal bilatéral (voie ventrale), affectant le faisceau longitudinal inférieur. Les patients peuvent identifier les objets en les touchant ou par leur description, mais pas par leur vision.

Prosopagnosie

La prosopagnosie est l'incapacité de reconnaître des visages familiers, et constitue une forme plus spécifique de déconnexion visuovisuelle. Ces patients ont généralement des difficultés avec d'autres tâches sollicitant la mémoire visuelle. Ce trouble survient généralement lors des lésions occipitales bilatérales, mais peut également survenir avec des lésions du lobe occipital inférieur droit. Des déficits du champ visuel supérieur homonyme sont fréquents. Cette forme d'agnosie semble être l'une des raisons pour lesquelles les patients avec une maladie d'Alzheimer avancée ne reconnaissent pas leurs proches.

Barton JJ. Disorders of face perception and recognition. *Neurol Clin.* 2003 ; 21(2) : 521–548.

Akinétopsie

Les patients avec des affections touchant la voie dorsale (aire V5/TM) peuvent perdre la perception des mouvements visuels (akinétopsie), tout en conservant la perception de la forme, de la texture et de la couleur des objets.

Alexie sans agraphie

L'interruption de la transmission de l'information visuelle entre le lobe occipital et le gyrus angulaire dominant provoque une déconnexion visuoverbale. Durant la lecture, l'information visuelle du champ visuel gauche est reçue dans le lobe occipital droit et est transférée du côté gauche du cerveau à travers le corps calleux. Cette information est aussi relayée au gyrus angulaire du lobe pariétal pour la compréhension. En cas de lésion du splénium du corps calleux (fig. 6-1), l'information perçue dans le champ visuel gauche ne peut pas croiser du lobe occipital droit vers le lobe

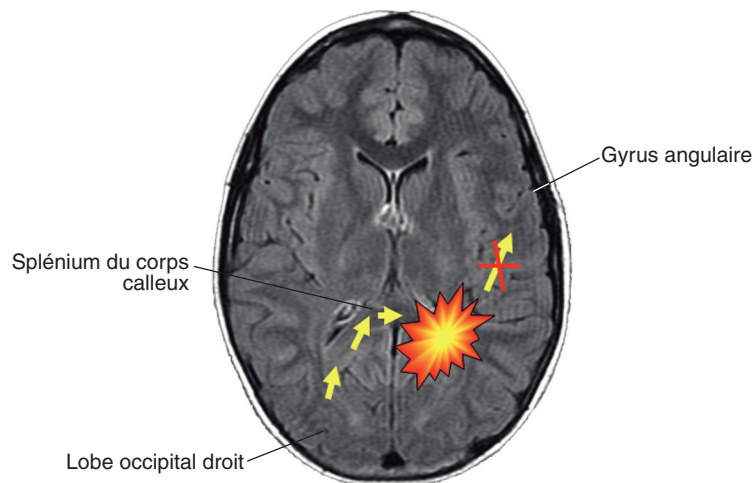


Figure 6-1 Alexie sans agraphie. Le diagramme décrit le flux d'information du lobe occipital droit à travers le splénium du corps calleux vers le gyrus angulaire. Une lésion dans le lobe occipital gauche va obstruer ce flux. (Remerciements au Dr Eric Eggenberger.)

occipital gauche. Lorsqu'il existe des lésions associées du lobe occipital gauche, il en résulte une *alexie sans agraphie* (le patient peut écrire mais ne peut pas lire). C'est généralement dû à un infarctus du lobe occipital gauche et aux fibres croisant dans le splénium du corps calleux. Les structures antérieures au splénium étant généralement intactes, ces patients peuvent parler et écrire. De façon intéressante, ils ne peuvent pas lire ce qu'ils ont juste écrit ! Si le gyrus angulaire gauche est endommagé, la lecture et l'écriture sont affectées en même temps (*alexie avec agraphie*). Ces patients sont par ailleurs souvent atteints d'une acalculie, d'une confusion droite-gauche, et d'une agnosie des doigts (*syndrome de Gerstmann*).

Biran I, Coslett HB. Visual agnosia. *Curr Neurol Neurosci Rep.* 2003; 3(6) : 508–512.

Achromatopsie cérébrale

La discrimination des couleurs peut être anormale après des lésions corticales bilatérales des lobes pariétal ou occipital (gyrus lingual et fusiforme, voir chapitre 1). Les patients ne peuvent pas reconnaître les couleurs ou les classer dans une série (test de Hue). Des lésions du cortex ventromédial occipital bilatéral peuvent entraîner une achromatopsie complète; des lésions unilatérales peuvent entraîner seulement une hémiachromatopsie. Il existe souvent une association à des déficits homonymes du champ visuel supérieur.

Heywood CA, Kentridge RW. Achromatopsia, color vision, and cortex. *Neurol Clin.* 2003; 21(2) : 483–500.

Troubles des relations visuospatiales

Simultagnosie

La simultagnosie est l'incapacité d'intégrer de multiples éléments d'une scène pour former une image totale. Le clinicien peut évaluer la simultagnosie en demandant au patient de décrire une image complexe (fig. 6-2). Si le patient se limite à une description fragmentée de l'image complexe, il s'agit probablement d'un problème d'analyse visuelle. Le patient ne peut pas décrire une autre portion de l'image complexe, à moins que l'examineur ne la lui indique. Le test de la vision des couleurs par des plaques pseudo-isochromatiques d'Ishihara peut suggérer une simultagnosie si le patient peut identifier des couleurs mais ne peut pas déterminer les formes des nombres (le patient ne voit pas la totalité de l'image comme la somme de ces petites parties).

Brazis PW, Graff-Radford NR, Newman NJ, Lee AG. Ishihara color plates as a test for simultagnosia. *Am J Ophthalmol.* 1998; 126(6) : 850–851.

Ataxie optique

Les patients avec une ataxie optique cherchent un objet comme s'ils étaient aveugles; il y a une déconnexion entre l'influx visuel et le système moteur. La localisation anatomique est complexe, impliquant le cortex pariétal postérieur, le cortex prémoteur, les aires motrices, les aires corticales ventromédiales et les structures sous-corticales.

Apraxie oculomotrice acquise

Également connue sous le nom de « spasme de fixation » ou de « paralysie psychique du regard », l'apraxie oculomotrice acquise implique la perte des mouvements volontaires des yeux lors de la fixation d'une cible.

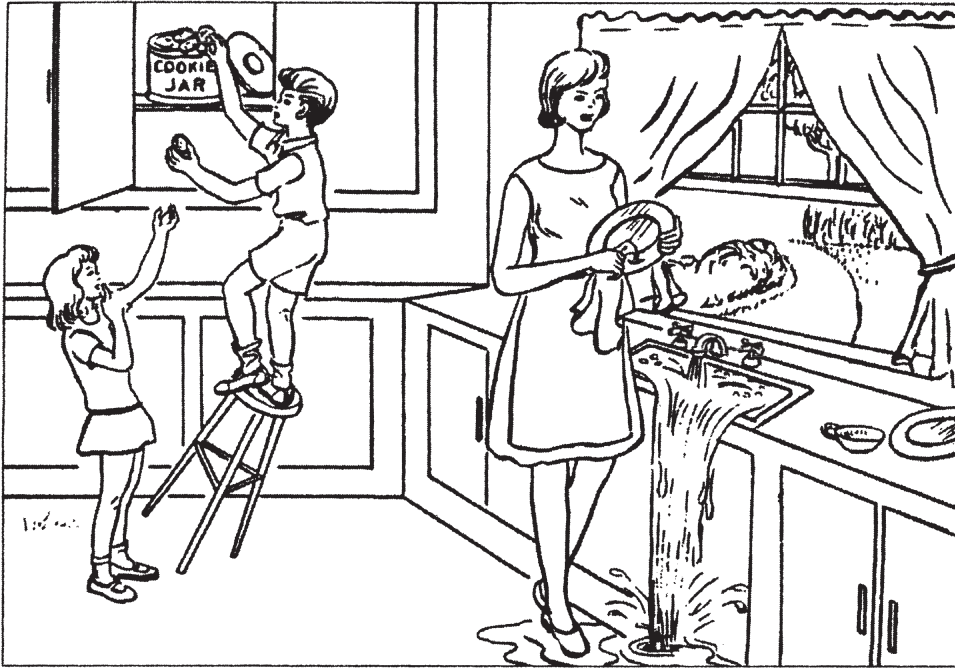


Figure 6-2 On demande au patient de décrire ce qui se passe sur l'image appelée « l'image du vol de gâteau », modifiée d'après le Boston Diagnostic Aphasia Examination. Le patient avec une simultanagnosie ne décrit qu'une partie de la scène, sans être capable de percevoir la totalité de l'image. (Reproduit avec l'autorisation de Kline LB, Bajandas FJ. *Neuro-Ophthalmology Review Manual*. Rev. 5th ed. Thorofare, NJ : Slack ; 2004 : 227.)

Syndrome de Balint

Le syndrome de Balint est un phénomène rare résultant de lésions occipitopariétales bilatérales qui consistent en une triade associant simultanagnosie, ataxie optique et apraxie oculomotrice acquise. Cliniquement, cette triade est rarement complète, un ou deux signes pouvant être au premier plan.

Allesthésie visuelle

Les patients avec une allesthésie visuelle voient leur environnement inversé, ayant subi une rotation, ou retourné. Cela permet de localiser la lésion soit dans la région médullaire latérale (*syndrome de Wallenberg*), soit dans la région occipitopariétale.

Troubles de la conscience de la vision ou déficit visuel

Syndrome d'Anton

Un patient atteint d'une cécité corticale peut ne pas présenter de symptômes visuels ; cela est appelé syndrome d'Anton. Les patients ayant ce syndrome n'ont pas de comportement visuel particulier, mais ils peuvent présenter des hallucinations et des confabulations d'images visuelles, en se déclarant capables de voir. Le syndrome d'Anton est plus fréquent lors des accidents vasculaires cérébraux occipitaux bilatéraux, mais il a été également décrit chez des patients avec une cécité provenant de lésions bilatérales des nerfs optiques.

Stasheff SF, Barton JJS. Deficits in cortical visual function. *Ophthalmol Clin North Am.* 2001 ; 14(1) : 217–242.

Phénomène de Riddoch

La préservation de la perception des mouvements dans un hémichamp visuel aveugle est appelée phénomène de Riddoch. Si ce phénomène est présent chez un patient atteint d'une hémianopsie latérale homonyme complète, le pronostic visuel est meilleur.

Vision aveugle

Les patients présentant une cécité corticale peuvent avoir une perception visuelle rudimentaire inconsciente (vision aveugle ou *blindsight*). Cela peut être dû à l'une des voies visuelles à travers le colliculus supérieur ou aux connexions entre le corps géniculé latéral et le cortex visuel extrastrié.

Négligence hémispatiale

Les patients atteints d'une négligence hémispatiale (hémignégligence) ne perçoivent pas les objets présentés dans un champ de vision, pourtant intact. Pour identifier cette pathologie, on peut utiliser des tests par confrontation, par exemple une stimulation simultanée double (voir chapitre 3 pour la description du test de champ visuel par confrontation). La négligence hémispatiale est généralement due à une lésion dans l'hémisphère droit (cortex pariétal postérieur, champ visuel frontal et gyrus singulaire) qui médie l'attention dans les deux hémichamps.

Kline LB, Bajandas FJ. *Neuro-Ophthalmology Review Manual*. Rev. 5th ed. Thorofare, NJ : Slack ; 2004 : chap 18.)

Troubles oculomoteurs supranucléaires

Les mouvements oculaires sont sous le contrôle du *système efférent*, dont l'anatomie est présentée au chapitre 1. Le système oculomoteur efférent (comme tout autre système efférent) est constitué par des voies supranucléaires et des voies infranucléaires. Cette distinction est cliniquement importante, car les lésions supranucléaires affectent presque toujours les deux yeux simultanément, alors qu'une lésion infranucléaire affecte différemment les deux yeux. Lors d'une lésion supranucléaire, l'atteinte bilatérale des deux yeux fait que la diplopie est le plus souvent absente (sauf quelques rares exceptions, comme celle d'une *skew deviation*). À l'inverse, une lésion infranucléaire provoque le plus souvent une diplopie. Les atteintes supranucléaires sont décrites dans ce chapitre, alors que les atteintes infranucléaires sont décrites dans le chapitre 8.

Les *voies supranucléaires* incluent toutes les régions prémotrices et motrices des cortex frontal et pariétal; le cervelet; les ganglions de la base; les colliculus supérieurs; le thalamus (le noyau géniculé dorsolatéral et le pulvinar); ainsi que des centres du tronc cérébral (formation réticulée pontique paramédiane, intégrateurs neuronaux) et les noyaux vestibulaires. Les *voies infranucléaires* incluent les noyaux oculomoteurs, les segments intramédullaires des nerfs crâniens oculomoteurs émergents, leurs segments périphériques (dans leur trajet dans l'espace sous-arachnoïdien, le sinus caverneux, la fissure orbitaire supérieure et l'orbite), la jonction neuromusculaire et les muscles extraoculaires.

Principes fondamentaux du contrôle oculomoteur

Chez le primate, le système visuel afférent a principalement deux buts fondamentaux : 1) la détection des objets et du mouvement au sein de l'environnement; et 2) fournir une haute résolution spatiale des objets qui se situent dans la sphère de notre attention. La rétine située en dehors de la fovéa est destinée à la détection des objets, alors que la fovéa, qui occupe seulement une fraction très réduite de la rétine, permet la perception fine d'images, nécessaire à la mise en place de tâches oculomotrices de haute précision.

Notre attention vers des objets localisés dans la périphérie du champ visuel est soutenue par la perception d'un changement (comme un stimulus en mouvement, ou l'intensité lumineuse qui change). Il s'agit d'un principe de base de tous les systèmes sensoriels, en vertu duquel un stimulus sensoriel constant finit par provoquer une atténuation de la réponse neuronale. Cela explique pourquoi, par exemple, nous ne sommes pas tentés de toucher le stimulus tactile constant que représentent une montre ou des vêtements. Cette particularité physiologique a pour conséquence l'amélioration de la communication neurale.

Un objet en mouvement est un stimulus visuel particulièrement fort, qui génère une perception consciente de l'existence de cet objet dans son environnement. Cependant, la tâche de fixer un objet en déplacement peut être difficile. Toute imprécision dans le maintien de l'alignement entre la fovéa et l'objet en mouvement a comme conséquence une dégradation de sa perception visuelle. Dans un environnement quotidien, la tâche est rendue encore plus difficile par le fait que l'observateur et l'objet observé sont souvent en mouvement. Plusieurs systèmes oculomoteurs permettent de maintenir une vision de haute qualité, malgré ces mouvements relatifs (tableau 7-1).

La *poursuite oculaire* est un mouvement oculaire qui permet le suivi de cibles visuelles dont le déplacement est relativement lent (moins de 30° par seconde). (Une cible visuelle se déplaçant à cette allure parcourt en 1 seconde une distance équivalente au tiers de la distance entre le point central de fixation et le point extrême du champ visuel latéral, en région temporale.) Un objet peut être suivi du regard, même à cette vitesse de déplacement, et même si la tête bouge en même temps, grâce aux *réflexes vestibulo-oculaires* (RVO). Les RVO assurent le déplacement des yeux dans un sens contraire à celui de l'accélération de la tête. Cependant, lorsque les mouvements de la tête s'effectuent à une vitesse constante, le RVO s'atténue rapidement dans le temps avant de disparaître (après quelques secondes). Cette atténuation du RVO devrait réduire la capacité de suivre une cible en mouvement et provoquer un flou visuel. La capacité de suivre des objets en mouvement pendant une durée plus longue est assurée par le système du *nystagmus optocinétique* (NOC), qui utilise les mouvements de poursuite oculaire pour suivre le déplacement de l'objet. Après ce premier déplacement oculaire lent, intervient une saccade rapide de refixation dans la direction opposée dès lors que la vitesse maximale de la poursuite a été atteinte. Ces réponses vestibulaires peuvent être supprimées de manière volontaire par une fixation visuelle soutenue de la cible visuelle (par exemple, le malaise qui peut être ressenti dans les véhicules en déplacement peut être diminué en intensité en fixant une cible visuelle qui n'est pas en mouvement).

Les cibles visuelles qui se déplacent avec une plus grande vitesse ne peuvent pas être suivies par le système de la poursuite, mais cela peut se faire grâce à un système de mouvements oculaires rapides de va-et-vient, générés par le *système des saccades*. Les saccades sont des mouvements « balistiques », qui ne peuvent pas être arrêtés ou modifiés après qu'ils ont été initiés. Les mouvements relatifs des objets vers le sujet, ou qui les éloignent du sujet qui les regarde, mettent en jeu le *système de vergence*. La *convergence*, qui permet une rotation des globes oculaires en dedans, a le rôle de fixer des objets en mouvement vers le sujet. La *divergence* assure la fixation des objets qui

Tableau 7-1 Mouvements oculaires

Type	Principales fonctions
Vestibulaire	Maintien stable d'une image sur la rétine pendant des mouvements brefs de rotation ou de translation de la tête
Fixation visuelle	Maintien stable de l'image d'un objet stationnaire, en minimisant les mouvements oculaires
Optocinétique	Maintien stable des images sur la rétine pendant une rotation continue de la tête
Poursuite lisse	Maintien stable et uniforme de l'image rétinienne d'une cible visuelle qui est en mouvement linéaire
Phases rapides du nystagmus	Repositionnement des yeux pendant une rotation prolongée pour diriger le regard vers une scène à venir
Saccades	Positionner rapidement les yeux sur un objet d'intérêt
Vergence	Déplacement des yeux dans des directions opposées qui permet une projection unique d'un même objet sur les deux fovéas

s'éloignent de l'observateur. Toute anomalie de ces systèmes entraîne une altération de la vision, des oscillopsies et, à un certain degré, un malaise lors du mouvement.

La poursuite, le NOC et le système saccadique sont sous le contrôle de systèmes anatomiques différents. Cependant, au niveau du tronc cérébral, le système des saccades et celui de la poursuite partagent les mêmes neurones supranucléaires (dont la formation réticulée pontique paramédiane qui assure les mouvements horizontaux et le noyau interstitiel rostral du faisceau longitudinal médian pour les mouvements verticaux), qui assurent ensuite l'innervation des noyaux oculomoteurs. La séparation anatomique de ces voies explique pourquoi il est possible de rencontrer un déficit clinique qui affecte spécifiquement une de ces fonctions par un processus pathologique. De la même manière, l'examen clinique permet une appréciation de l'intégrité de ces systèmes, ou alors, en cas de déficit, quel est le système spécifiquement affecté.

La fixation oculaire place la fovéa sur un objet visuel d'intérêt et permet une vision optimale, avec une perception détaillée de chaque point de l'objet. Cependant, une fixation prolongée provoque un phénomène d'atténuation de la réponse neuronale de la rétine. Dans ce cas, la dégradation de la qualité de l'image génère des petits mouvements appelés *mouvements saccadiques de refixation*. Ces mouvements sont continus, de très faible amplitude (0,1 à 0,2° d'angle) et sont appelés *ondes carrées*. Cette dénomination provient de l'aspect de ces mouvements sur des tracés d'enregistrements oculomoteurs, qui montrent des mouvements d'amplitude et de vitesse égales vers la droite et vers la gauche, interrompus par des périodes très brèves d'intervalles intersaccadiques (voir chapitre 9). Les mouvements de va-et-vient sont d'assez faible amplitude pour maintenir l'image dans le champ de vision de la fovéa, mais d'assez grande amplitude pour fournir aux photorécepteurs une image en changement continu, ce qui permet une amélioration de la qualité de perception de l'image. Comme pour tout mouvement saccadique, il existe une pause brève (180 à 200 ms) entre les mouvements oculaires (intervalle intersaccadique).

Anatomie et examen clinique des mouvements oculaires

L'examen clinique de l'oculomotricité centrale évalue la fixation oculaire, le RVO, le nystagmus optocinétique, les saccades et les mouvements de poursuite, ainsi que la convergence (voir le tableau 7-1). Chacun de ces mouvements est régi par des voies spécifiques, dédiées à la fonction respective. Le but commun de ces mouvements est de maintenir la position des deux globes oculaires sur une cible d'intérêt et de permettre des mouvements appropriés sur des zones d'intérêt. Les méthodes d'exploration de chaque type de mouvements oculaires sont détaillées dans les paragraphes suivants. Une évaluation complète des mouvements oculaires inclut également une recherche de nystagmus, décrit au chapitre 9.

Stabilité oculaire

La fixation oculaire a pour fonction de maintenir l'image d'un objet sur la fovéa. Le système qui en est responsable pendant le mouvement de l'objet ou de la personne qui regarde est le système de poursuite. Les deux systèmes de fixation et de poursuite sont constitués par des voies différentes, bien que les structures impliquées dans la fixation oculaire soient imparfaitement connues.

Le moyen le plus simple d'évaluation de la fixation oculaire consiste en l'observation attentive des yeux d'un sujet dont la tête et le corps sont immobiles, alors qu'il regarde fixement une cible visuelle stationnaire. La recherche de la capacité d'un patient de fixer une cible visuelle peut révéler un nystagmus spontané, fréquemment provoqué par un déséquilibre dans le système vestibulaire ou ses efférences vers les noyaux oculomoteurs. Les mouvements oculaires anormaux qui résultent

d'un dysfonctionnement vestibulaire peuvent être supprimés par la fixation visuelle (et s'aggravent en l'absence de fixation visuelle; voir chapitre 9).

La fixation oculaire a pour fonction la suppression des mouvements oculaires involontaires. Les saccades oculaires involontaires et qui ne peuvent pas être supprimées par une fixation oculaire normale portent le nom d'*intrusions saccadiques*, dont la manifestation la plus fréquente est constituée par les *ondes carrées* (*square-wave jerks*). Il s'agit de mouvements oculaires qui écartent les yeux de la cible visuelle, en les ramenant ensuite dans leur position initiale, ces oscillations étant symétriques vers la droite et vers la gauche (voir chapitre 9). Une variante de ces mouvements oculaires, d'une plus faible amplitude, peut être rencontrée physiologiquement chez des individus normaux, mais aussi, plus fréquemment, chez des patients atteints de *paralysie supranucléaire progressive* (PSP) ou dans certaines affections cérébelleuses.

Réflexe vestibulo-oculaire

La fonction du RVO est de maintenir l'image de manière stable sur la rétine, lors des mouvements brefs, à haute fréquence, de rotation de la tête, comme ceux qui surviennent habituellement lors de la marche. Les RVO sont assurés à la fois par les canaux semi-circulaires (pour les mouvements angulaires) et par les otolithes qui se trouvent dans l'utricule et le saccule (pour l'accélération linéaire). Les influx nerveux (excitateurs ou inhibiteurs) qui proviennent de ces structures sont transmis à travers les nerfs vestibulaires aux noyaux vestibulaires dans le tronc cérébral, qui se connectent ensuite avec les neurones des noyaux oculomoteurs (constituant les voies des réflexes vestibulaires; voir chapitre 1, fig. 1-32). Les noyaux vestibulaires ont des connexions étroites avec le cervelet, en particulier avec le vermis antérieur, le nodulus et le flocculus. Chacun de ces canaux semi-circulaires innerve une paire de muscles oculomoteurs synergiques, qui mobilisent les deux yeux dans le même plan que le canal correspondant. Chaque canal semi-circulaire est responsable de mouvements rotatoires dans les deux directions d'un même plan. Ces mouvements sont contrôlés par deux populations neuronales ayant une activité antagoniste, selon la direction du mouvement. La réponse du RVO diminue rapidement, mais elle peut rester active et persister (par un mécanisme de « stockage ») lors des mouvements prolongés de la tête.

Un dysfonctionnement du RVO peut être mis en évidence par un examen clinique approprié. L'existence d'un nystagmus spontané est un signe d'un déséquilibre vestibulaire qui n'est pas compensé. Un moyen plus fin de diagnostic d'un nystagmus spontané est de regarder le fond d'œil par ophtalmoscopie directe, en recherchant des mouvements répétitifs de la tête du nerf optique. Ce test est réalisé alors que le patient tente d'immobiliser son regard, en fixant une cible visuelle avec l'autre œil. Afin de supprimer l'effet de la fixation oculaire, il suffit de couvrir l'œil fixateur et d'observer attentivement l'œil examiné par ophtalmoscopie. Une intensification du nystagmus par la suppression de la fixation oculaire, alors que la tête et le corps sont maintenus en position immobile, signifie un déséquilibre du système vestibulaire périphérique. Une déviation de la tête du nerf optique vers la droite du patient (provoquée par un mouvement des globes oculaires vers la gauche) signifie un dysfonctionnement de l'organe ou du nerf vestibulaires gauches (voir aussi « Nystagmus vestibulaire » au chapitre 9).

Un autre moyen de tester le système vestibulaire est d'imprimer des mouvements brefs, horizontaux de la tête pendant 10 à 15 secondes, celle-ci étant ensuite maintenue fixe. En cas de dysfonctionnement vestibulaire, on peut constater, à l'arrêt de la manœuvre, la présence d'un nystagmus transitoire. Il est important de demander au patient de ne pas fixer une cible visuelle pendant la réalisation de cette manœuvre, puisque la fixation a la capacité de supprimer les réponses vestibulaires. Pour cela, on peut demander au patient de fermer les yeux dans un environnement sombre, ou alors utiliser des *lunettes de Frenzel*, ayant des verres forts des deux côtés (+20 dioptries).

La recherche de mouvements oculaires se fait dans une pièce sombre, avec une lumière qui éclaire latéralement un œil. Le nystagmus engendré par les mouvements imprimés à la tête peut être le résultat de lésions vestibulaires centrales ou périphériques.

Le *gain* du RVO (qui se définit comme le rapport entre l'amplitude de la rotation des globes oculaires et l'amplitude de la rotation de la tête) peut être évalué cliniquement par une manœuvre qui consiste à imprimer des secousses brusques à la tête (*head thrust*), ou à l'aide d'un ophtalmoscope. Lors de la manœuvre de secousses de la tête, le clinicien fait tourner brusquement la tête du patient (mouvements vifs, de petite amplitude), alors que ce dernier fixe une cible visuelle avec sa correction habituelle. Le système du RVO est le principal système mis en jeu lors de cette manœuvre. Normalement, un mouvement de la tête de 10° s'accompagne d'un mouvement réflexe, dans le sens opposé, des yeux de 10°, qui permet de maintenir la cible visuelle fixe sur la fovéa. Un déséquilibre du gain vestibulaire aura comme conséquence une réaction inadaptée des yeux, qui ne vont plus être centrés sur la cible visuelle à la fin de la manœuvre; il en résulte que les yeux effectuent une saccade de refixation de la cible visuelle. Ce type de réponse inadéquate est mis en évidence lorsque la tête est tournée du côté de la lésion. Il est possible de rendre ce test plus sensible en regardant le fond de l'œil avec un ophtalmoscope. Lorsqu'il est possible de fixer une cible visuelle, les yeux peuvent être maintenus dans une position stable, malgré des mouvements de la tête (allant jusqu'à une fréquence de 2 Hz), par le système de la poursuite oculaire. Au-delà de cette fréquence (comme lors de la manœuvre décrite), on peut mettre en évidence un dysfonctionnement du système vestibulaire. Un gain normal (dont la valeur est de 1) se manifeste par une stabilité de la position des têtes du nerf optique, lors des mouvements de la tête. Une déviation des têtes des nerfs optiques du même côté ou du côté opposé de la direction du mouvement de la tête met en évidence une hyper- ou une hypoactivité du système des RVO.

Une perte bilatérale de la fonction vestibulaire est facilement mise en évidence en mesurant l'acuité visuelle d'un patient chez qui on impose des mouvements rotatoires de la tête (acuité visuelle dynamique). En pratique, on imprime des petits mouvements de rotation de la tête avec une fréquence d'environ 2 Hz, chez un patient qui est en train de lire, avec sa meilleure correction optique, les lettres d'un optotype. En cas de déficit bilatéral du gain du RVO, le décalage entre l'amplitude des mouvements de la tête et ceux des yeux va faire que les lettres ne vont plus être visualisées par la fovéa et l'acuité visuelle diminuera de plusieurs lignes (typiquement, d'au moins 4 lignes).

Nystagmus optocinétique

Le système optocinétique assure un maintien stable des images sur la rétine lors des mouvements *soutenus* de la tête ou de l'environnement. Pendant les 30 premières secondes de mouvement, ce sont les canaux semi-circulaires qui assurent cette fonction, par l'intermédiaire du RVO, mais après ce délai, le RVO va s'atténuer. Au-delà de cette durée, c'est le nystagmus optocinétique qui est à l'origine du maintien des globes oculaires pendant les mouvements prolongés de rotation de la tête. Ainsi, le système des RVO et le système optocinétique agissent de manière synergique afin d'aligner les yeux lors des mouvements de rotation de la tête. Cependant, le système de la poursuite oculaire, sous-tendu par l'attention visuelle accordée à la cible en mouvement, a un rôle plus important encore que le système optocinétique. De la même manière, les mouvements de poursuite contribuent également à la stabilité oculaire pendant des rotations très brèves de la tête, qui mettent en jeu le système des RVO.

La réponse initiale du système optocinétique est un mouvement de poursuite, dont les voies anatomiques sont décrites plus loin dans ce chapitre. Ensuite, un nystagmus compensateur est mis en jeu par les mêmes neurones vestibulaires que ceux qui répondent à une stimulation vestibulaire

(et qui tend à s'atténuer, comme décrit précédemment, lors d'une rotation prolongée de la tête). Ainsi, lorsque les images projetées sur la rétine sont en mouvement continu (comme lorsque quelqu'un court), le réflexe optocinétique est capable d'assurer une fixation continue, malgré la disparition des influences vestibulaires produites par les mouvements de la tête. L'intégrité des neurones vestibulaires peut donc être étudiée sans utiliser des stimuli vestibulaires.

L'évaluation adéquate du nystagmus optocinétique nécessite des conditions particulières : les stimuli en mouvement doivent remplir tout l'environnement visuel, et être associés à une période brève, dite *optocinétique après nystagmus* (OCAN), dès que le mouvement s'arrête; ce type d'évaluation peut être effectué uniquement dans un laboratoire équipé de matériel adapté. Même dans ces conditions particulières, les réponses oculomotrices n'« isolent » pas le système optocinétique, mais constituent un reflet de l'influence des systèmes de poursuite et optocinétique (la fixation volontaire de la cible en mouvement met en jeu la poursuite, alors que les mouvements oculaires involontaires produits par la cible en vision sont dus au système optocinétique). Le tambour optocinétique, où alternent des bandes sombres et des bandes claires, utilisé par les cliniciens dans leur cabinet sous-tend seulement une partie du champ visuel. Pour cette raison, bien que très pratique, le tambour optocinétique n'évalue que les systèmes des saccades et de la poursuite.

Système saccadique

La fonction du système saccadique est de placer rapidement la fovéa sur une cible visuelle d'intérêt. Les saccades sont des mouvements balistiques qui ne peuvent habituellement pas être modifiés après leur initiation. La vitesse des saccades est corrélée avec l'importance du mouvement oculaire : les saccades de grande amplitude sont généralement plus rapides que les saccades de petite amplitude. La vitesse des saccades peut dépasser 500° par seconde, ce qui permet un mouvement entre la position primaire et le point le plus éloigné du champ visuel temporal, qui s'effectue en 0,2 seconde. La durée d'une saccade est généralement inférieure à 100 ms.

Les saccades volontaires sont sous le contrôle de plusieurs aires cérébrales corticales, y compris les aires prémotrices qui projettent leurs efférences vers l'*aire oculomotrice frontale* (voir chapitre 1). L'activation de ces aires produit des saccades oculaires conjuguées, controlatérales. Les voies descendantes des aires oculomotrices frontales se dirigent principalement vers la formation réticulée pontique paramédiane controlatérale. Il existe cependant d'autres projections intermédiaires, notamment vers les ganglions de la base et le colliculus supérieur, qui participent également au contrôle oculomoteur. La cible finale de ces voies est représentée par les motoneurones situés dans les noyaux des nerfs crâniens oculomoteurs (III, IV, VI). Ici, la vitesse des mouvements oculaires est codée par la fréquence des influx, alors que leur amplitude est codée par la durée de l'excitation nerveuse. Il existe une corrélation entre l'amplitude et la vitesse des saccades. Chaque saccade est le résultat de l'action de deux composantes d'un signal de contrôle neuronal : un signal de type « pulse », suivi d'un signal de type « step » (fig. 7-1). La vitesse de la partie initiale d'un mouvement oculaire est produite par une impulsion neuronale relativement forte, qui porte le nom de pulse. Le *step* aboutit à un contrôle adapté des mouvements oculaires dans les positions excentriques du regard, par l'intégration des signaux neuronaux qui assurent les mouvements oculaires horizontaux. Cette intégration s'opère au sein du noyau vestibulaire médial et du noyau accessoire du nerf hypoglosse (connu sous le nom de *noyau prepositus hypoglossi*), dans la partie basse du tronc cérébral. Dans la partie haute du tronc cérébral, dans le mésencéphale, se situe le *noyau rostral interstitiel du faisceau longitudinal médian* (riFLM), qui est le centre supranucléaire qui contrôle les mouvements oculaires conjugués verticaux et torsionnels. L'intégration des mouvements verticaux qui assurent la fonction de *step* est assurée par une structure située à proximité, le *noyau interstitiel de Cajal* (cette structure est l'homologue du noyau accessoire de l'hypoglosse, responsable de la

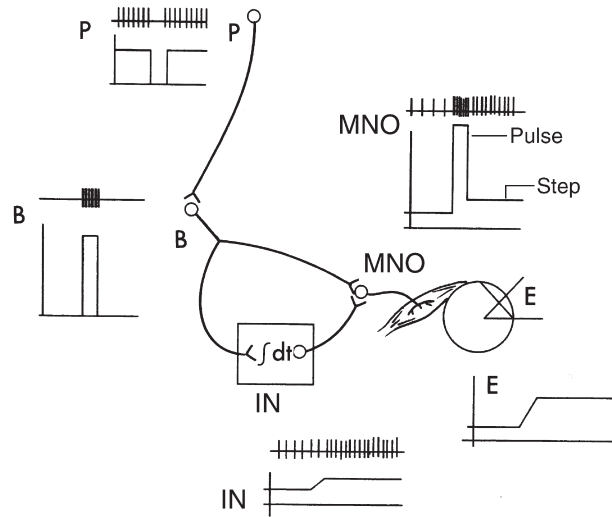


Figure 7-1 Influence des signaux de « pulse » et de « step » dans la genèse d'un mouvement oculaire saccadique. Le schéma montre la coordination entre les neurones de type inhibiteur, appelés neurones omnipauses (P), les neurones de type à bouffées (*burst*), (B ; qui ont une activité excitatrice en rafale) et les cellules de l'intégrateur neuronal (IN), lors de la genèse d'une saccade. L'IN effectue une intégration de l'activité neuronale nécessaire pour l'exécution d'une saccade pendant une durée de temps ($\int dt$). Les cellules omnipauses arrêtent leur activité juste avant le déclenchement d'une saccade. En même temps, les neurones de type *burst* entrent en activité pour générer un signal nommé « pulse », et qui initie la saccade. Ce signal arrive au niveau de l'IN, qui détermine l'intensité du signal efférent (*step*), nécessaire pour le maintien des globes oculaires dans une position excentrique. Ces signaux de pulse et de *step* modifient l'activité des motoneurones oculaires (MNO), dont les signaux efférents sont à l'origine des mouvements oculaires. Le tracé en bas à droite (E) représente le déplacement des globes oculaires de leur position primaire à une position excentrique, maintenue constante. Les lignes verticales représentent des décharges individuelles des différents neurones. En dessous de chaque décharge neuronale (pic), il y a une représentation graphique de la fréquence de décharge par rapport au temps. (Reproduit avec l'autorisation de Leigh RJ, Zee DS. The Neurology of Eye Movements. 3rd ed. Contemporary Neurology Series. New York : Oxford University Press; 1999.)

fonction d'intégration assurant le contrôle des mouvements oculaires horizontaux). Les saccades oculaires et le maintien du regard sont fortement sous la dépendance du cervelet.

L'examen des saccades se fait en demandant au patient de bouger rapidement son regard entre deux cibles visuelles, comme celles représentées par les deux index de l'examineur, les bras écartés, à droite et à gauche du patient. Les paramètres des saccades sont les suivants : la *latence* (durée entre l'apparition du stimulus et l'exécution du mouvement), la *précision* (capacité de diriger une saccade précisément sur la cible), la *vitesse* et la *conjugaison* (capacité de mouvements conjoints des deux globes oculaires). Une saccade *hypométrique* arrête les globes oculaires avant leur arrivée sur la cible visuelle ; cependant, l'exécution ultérieure de 1 à 2 saccades de rattrapage est physiologique. Une saccade *hypermétrique* dépasse les cibles visuelles.

Système de poursuite

Le système de poursuite permet une vision optimale en maintenant les objets en mouvement sur les fovéas, ou alors lorsque le sujet est en mouvement dans son environnement. Les structures cérébrales qui assurent le contrôle neuronal de la poursuite oculaire comprennent l'aire oculomotrice

frontale et l'aire temporale médiane (TM), l'aire temporale supérieure médiane (TSM) et le cortex pariétal postérieur. Les neurones situés dans l'aire temporale médiane répondent de manière préférentielle à la vitesse et à la direction des stimuli visuels. Les aires TM et TSM font partie du *système dorsal de traitement de l'information visuelle*, qui joue un rôle important dans la détection des stimuli visuels en mouvement (voir chapitre 1, fig. 1-26). Les voies descendantes vers le pont naissent dans une région à la confluence des lobes pariétal, temporal et occipital, en passant ensuite par le bras postérieur de la capsule interne. Dans le tronc cérébral, le système de poursuite utilise les mêmes structures que le système des saccades (en particulier les faisceaux longitudinaux médians et les noyaux oculomoteurs), avec la participation supplémentaire de quelques noyaux pontiques. Ces noyaux projettent leurs efférences vers le cervelet, où le paraflocculus joue un rôle dans la genèse des mouvements de poursuite.

L'examen des mouvements de poursuite se fait en demandant au patient de suivre du regard une cible visuelle en mouvement horizontal, puis vertical, dont la trajectoire est prévisible (la tête et le corps étant immobiles). Les cibles visuelles doivent avoir un mouvement lent, en dessous de 30° par seconde (ce qui représente un tiers de la distance entre la position primaire et le point le plus excentré dans le champ visuel temporal). L'examen a pour but d'évaluer la latence d'initiation des mouvements oculaires, ainsi que leur précision. En cas de poursuite normale, le gain a une valeur de 1 – ce qui signifie que les yeux suivent de manière adéquate la cible en mouvement. Lorsque les mouvements oculaires sont en retard par rapport aux mouvements de la cible, le gain est inférieur à 1 ; cliniquement, cela se traduit par le fait que le sujet effectue une saccade de rattrapage pour recentrer les yeux sur la cible en mouvement.

Vergence

Les mouvements oculaires de vergence dirigent les yeux en directions opposées, ce qui permet le maintien d'une cible visuelle sur la fovéa, alors que la cible s'approche de l'observateur. Les mouvements de vergence sont initiés par une disparité dans la projection relative d'une même image sur les deux rétines. Le substrat neuronal de la vergence est imparfaitement connu chez les primates. Il existe des cellules corticales ayant des propriétés de réponse à la binocularité, qui sont stimulées en cas de disparité de projection visuelle. Les neurones moteurs qui contrôlent la vergence sont situés dans le tronc cérébral, dans la formation réticulée mésencéphalique, située dorsalement par rapport aux noyaux oculomoteurs de la troisième paire crânienne. L'examen de la convergence fait appel à une cible visuelle qui provoque une accommodation. Cette cible doit être clairement visible par ses détails (raison pour laquelle on ne doit pas utiliser la lumière d'un stylo, qui est un stimulus visuel diffus). Une insuffisance de la convergence peut être le résultat d'un faible effort effectué par le patient, ce qui limite l'utilité de l'examen de cette fonction en pratique.

Pathologies des systèmes oculomoteurs

Instabilité oculaire

La fixation oculaire peut être perturbée par différents types de mouvements oculaires anormaux, connus sous le terme générique d'*intrusions saccadiques* (voir chapitre 9). Ces intrusions sont habituellement rapides, de durée brève et de faible amplitude. Les *ondes carrées* (*square-wave jerks*) représentent le type le plus fréquent d'intrusions saccadiques. Il s'agit d'un déplacement initial latéral des yeux, qui reviennent ensuite en position primaire, avec des mouvements symétriques (voir plus haut). Ce phénomène peut être constaté chez des sujets sains, notamment lors des

mouvements de poursuite. Il est plus fréquent, voire continu, chez des patients ayant une paralysie supranucléaire progressive (PSP), ou d'autres pathologies dégénératives.

Il est aisé de différencier les ondes carrées d'autres mouvements nystagmiques par la simple observation clinique. Les ondes carrées ont uniquement des phases rapides, sans phases lentes. Les ondes carrées, dont l'amplitude varie de 0,5° à 5° (ces dernières portant le nom de grandes ondes carrées), sont moins amples que les mouvements d'un nystagmus pendulaire. Les mouvements d'un nystagmus pendulaire oscillent autour de la position primaire du regard alors que les mouvements des ondes carrées déplacent les yeux uniquement d'un côté de la position de fixation, en les ramenant ensuite à leur position initiale après un bref intervalle intersaccadique. Pour plus de détails sur les intrusions saccadiques, voir le chapitre 9.

Des facteurs cognitifs de haut niveau, comme ceux qui interviennent lors des démences ou lors des déficits d'attention, peuvent rendre difficile l'interprétation d'une anomalie de la stabilité oculaire. Une conséquence possible de ces problèmes d'attention est l'obtention de faibles scores techniques lors de la réalisation d'une périmétrie automatisée, qui nécessite une concentration et une attention prolongées lors de sa réalisation.

Dysfonctionnements vestibulaires

Les lésions des structures vestibulaires centrales ou périphériques peuvent provoquer différentes formes d'anomalies des mouvements oculaires. Les lésions des structures périphériques (canaux semi-circulaires) sont, par argument de fréquence, les plus souvent mises en cause dans ces pathologies. Il s'agit le plus fréquemment de nystagmus, dont les caractéristiques sont abordées au chapitre 9. Une pathologie périphérique peut également affecter les structures otolithiques, dont une lésion unilatérale peut se traduire par une *skew deviation* ou une *réaction de torsion oculaire* (se manifestant par la triade d'une torsion de la tête, d'une *skew deviation* et d'une rotation torsionnelle des globes oculaires; fig. 7-2). Lors d'une réaction de torsion oculaire, la torsion de la tête et la cyclotorsion des yeux (extrémités supérieures des deux globes oculaires) font que la rotation s'effectue en s'éloignant de l'œil hypertrope. Il s'agit d'un phénomène opposé à la réaction physiologique, qui est médiée par le réflexe vestibulo-oculaire. Un dysfonctionnement otolithique peut également être à l'origine d'une sensation subjective de torsion de l'espace (ou perte de la verticalité de l'espace).

Les lésions caudales du tronc cérébral (dans la partie basse du pont) provoquent souvent un déséquilibre vestibulaire, ce qui s'explique par la vulnérabilité des voies qui relient à ce niveau les noyaux vestibulaires aux structures oculomotrices. Un des syndromes ischémiques les mieux connus se situe dans cette région; il s'agit du *syndrome de Wallenberg*. En général, une lésion latérale du tronc cérébral provoque une interruption des voies sensitives, raison pour laquelle un syndrome de Wallenberg est un type de « syndrome ischémique sans paralysie » (voir chapitre 2, fig. 2-5). Les patients accusent une perte ipsilatérale de la sensibilité algique et thermique du visage (atteinte des voies descendantes du trijumeau), une perte controlatérale de la sensibilité thermoalgique (par atteinte du tractus spinothalamique), une ataxie spinocérébelleuse ipsilatérale (atteinte des voies cérébelleuses), un syndrome de Claude Bernard-Horner avec atteinte du premier neurone, et parfois une réaction associée de torsion oculaire. Les patients peuvent être atteints de dysarthrie, de dysphagie, de vertiges, ou d'un hoquet persistant, sans qu'il y ait une faiblesse des extrémités. Bien que cette région se situe dans le territoire de l'artère cérébelleuse postéro-inférieure, ce syndrome résulte plus souvent d'une occlusion de l'artère vertébrale, qui a une situation plus proximale. Les patients atteints d'un syndrome de Wallenberg peuvent être affectés par un phénomène de *latéropulsion*, qui est le sentiment d'être poussé d'un côté, résultant d'une lésion des noyaux vestibulaires. Les patients peuvent également être affectés par une *latéropulsion oculaire*; ce phénomène peut

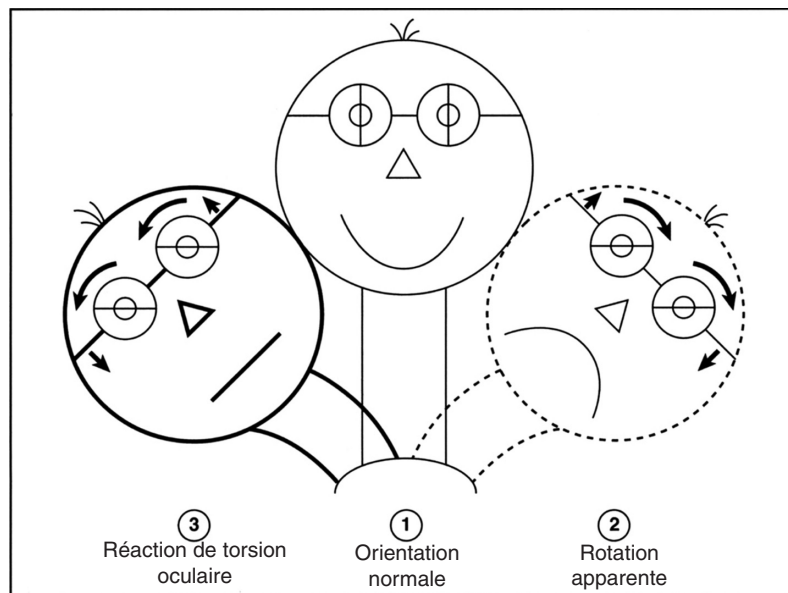


Figure 7-2 Réaction de torsion oculaire. En réponse à une rotation apparente de l'environnement (2), il existe une réaction de compensation (3), pour aboutir à une orientation d'apparence normale, orthogonale (1). Avec la réaction de torsion oculaire, les pôles supérieurs de chaque œil effectuent une rotation vers l'oreille la plus bas située. (Reproduit avec l'autorisation de Kline L. *Neuro-Ophthalmology Review Manual*. 6th ed. Thorofare, NJ : Slack ; 2008 : 71. Modifié d'après Brandt T, Dieterich M. *Pathological eye-hand coordination in roll : tonic ocular title reaction in mesencephalic and medullary lesions*. *Brain*. 1987 ; 110(Pt 3) : 649-666.)

être testé cliniquement en explorant les saccades horizontales et les mouvements de poursuite. Ces mouvements sont hypermétriques lorsqu'ils sont dirigés du côté de la lésion et hypométriques lorsqu'ils sont dirigés du côté controlatéral. Ce biais directionnel peut également être remarqué en observant le mouvement des yeux, qui se dirigent du côté de la lésion, après l'interruption, pendant quelques secondes, de la fixation (en demandant au patient, par exemple, de fermer les yeux).

Un RVO intact est essentiel pour la vision claire d'un objet stationnaire alors que la tête est en mouvement. Cependant, il y a quelques situations dans lesquelles une fovéation stable dépend de la capacité de supprimer un RVO. La suppression du RVO est importante pour la visualisation d'un objet qui bouge en même temps que la tête. La capacité de supprimer le RVO peut être testée en clinique en demandant à un patient de fixer une feuille qu'il tient au bout de ses bras, alors qu'il se trouve sur une chaise pivotante que l'on fait tourner d'un côté à l'autre (fig. 7-3). La suppression normale du RVO permet le maintien constant de la fixation oculaire sur la plaquette pendant la rotation du siège, sans qu'il y ait de saccades de rattrapage. En cas de déficit de suppression du RVO, les yeux bougent et une fixation efficace de la feuille n'est pas possible. Pendant le mouvement de rotation, les yeux quittent les lettres fixées sur la feuille. Sous le contrôle du RVO, la rotation du patient vers la droite s'accompagne d'un mouvement des yeux vers la gauche. Les yeux effectuent ensuite une saccade corrective, de rattrapage vers la droite, pour se repositionner sur la feuille. Un déficit d'inhibition du RVO suggère l'existence d'une pathologie cérébelleuse, particulièrement fréquente dans la sclérose en plaques.

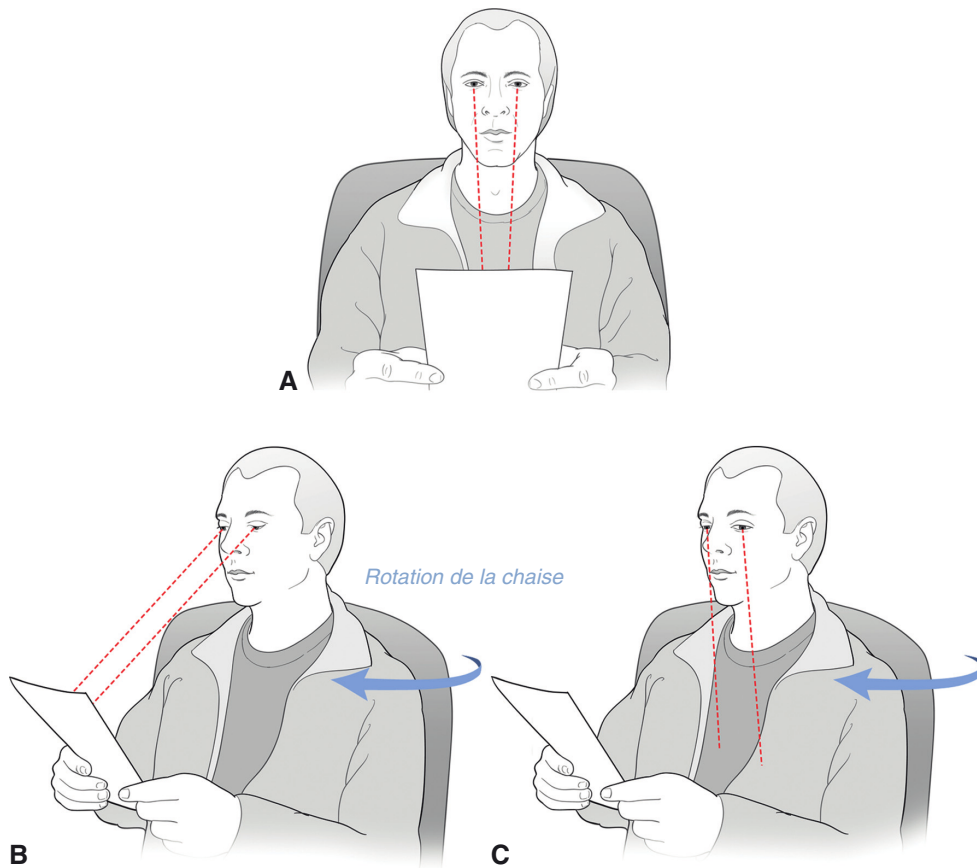


Figure 7-3 Évaluation clinique de la suppression du réflexe vestibulo-oculaire (RVO). **A.** Le patient est assis dans une chaise pivotante, et fixe des lettres sur une feuille qui est regardée à une longueur correspondant à celle des bras. **B.** Si le RVO est normal (intact), les yeux gardent une fixation stable de la cible visuelle lors d'une rotation globale de la chaise, de la tête, des bras et de la feuille. **C.** À l'inverse, si la suppression du RVO est anormale, les yeux subissent un déplacement qui les fait quitter la cible visuelle, du fait de l'incapacité de supprimer le RVO. Dans cet exemple, la chaise est tournée vers la droite du patient et le RVO entraîne le déplacement des yeux vers la gauche, ce qui impose ensuite une saccade oculaire vers la droite, pour regagner la cible visuelle. Cela indique l'existence d'une probable pathologie cérébelleuse. (Illustration de Christine Gralapp.)

Dysfonctionnement du nystagmus optocinétique

Le nystagmus optocinétique représente une réponse oculomotrice combinée mettant en jeu le système optocinétique et celui de la poursuite oculaire. Afin de séparer la réponse oculomotrice due à chacun de ces deux systèmes, il est nécessaire de disposer d'un équipement sophistiqué dans un laboratoire adapté. Cependant, il est possible, à l'aide d'un tambour optocinétique, de détecter des anomalies du système de poursuite ou saccadique. Une asymétrie des réponses motrices obtenues à l'aide de ce dispositif indique l'existence d'une lésion unilatérale des voies efférentes qui naissent dans les aires oculomotrices ipsilatérales, au sein du lobe pariétal, temporal moyen, temporal supéromédial, ou encore dans le tronc cérébral. Une asymétrie du réflexe optocinétique, qui est

mise en évidence lors de la rotation des bandes vers la droite du patient, suggère l'existence d'une lésion cérébrale droite. La mise en évidence d'une asymétrie par cette méthode suppose que les lésions pariéto-occipitales ou pariétales soient de grande taille; il est fréquent qu'une hémianopsie homonyme s'associe au tableau clinique. Une lésion limitée au lobe occipital (par exemple par ischémie dans le territoire de l'artère cérébrale postérieure) peut aussi produire une hémianopsie homonyme, mais sans qu'il s'y associe une asymétrie du nystagmus optocinétique. Ainsi, tester un nystagmus optocinétique permet d'aider à déterminer la localisation et l'étendue d'une lésion cérébrale qui produit une hémianopsie homonyme.

Anomalies des saccades

Les anomalies des saccades sont de plusieurs types : anomalies des latences pour initier des mouvements oculaires, anomalies des vitesses des saccades (habituellement basses), ou anomalies de la précision des saccades oculaires (hypométrie ou hypermétrie). Le type d'anomalie dépend du dysfonctionnement neuronal des neurones oculomoteurs. Lorsque le pic d'activité « pulse » est diminué, les saccades vont être lentes. Lorsque l'amplitude des pulses n'est pas appropriée, les saccades sont imprécises. Une déviation au-delà d'une cible visuelle excentrique est le résultat d'un *step* insuffisant pour une amplitude donnée (voir « Nystagmus en position excentrique du regard » au chapitre 9). Une dysfonction saccadique peut aussi être à l'origine d'intrusions saccadiques, par un défaut des mécanismes supprimeurs, qui peut entraver la fixation oculaire (voir « Instabilité oculaire » dans ce chapitre et « Intrusions saccadiques » au chapitre 9).

Parfois, le patient est incapable d'initier des saccades. La manœuvre de la tête de poupée permet de préciser si ce déficit est d'origine supranucléaire ou infranucléaire. Lors d'une lésion supranucléaire, cette manœuvre permet la mise en jeu des voies vestibulaires et la réalisation du mouvement oculaire, qui n'est pas réalisable de manière volontaire à travers les voies qui naissent dans l'aire oculomotrice frontale et qui se destinent aux noyaux oculomoteurs. Dans d'autres cas, l'initiation des saccades est possible uniquement après une latence prolongée. L'évaluation de la latence des saccades doit prendre en compte l'âge du patient; le vieillissement s'accompagne d'une augmentation de la latence des saccades. Les patients atteints de paralysie supranucléaire progressive (PSP) ont des latences augmentées des saccades volontaires, particulièrement dans le plan vertical, alors que leurs saccades *réflexes* sont souvent, du moins au début, normales (une saccade réflexe est dirigée sans anticipation vers une cible visuelle qui apparaît soudainement dans le champ visuel, comme une balle qui est jetée vers le patient). D'autres lésions du système nerveux central provoquent un ralentissement des saccades : dégénérescence cérébelleuse, maladie de Huntington, maladie de Wilson, maladie de Whipple et autres pathologies pontiques.

Les lésions centrales produisent en général un ralentissement des saccades, mais ce phénomène peut aussi être constaté en cas de lésions des structures périphériques (lésions nucléaires, infranucléaires, neuromusculaires ou par restriction mécanique). Les lésions périphériques produisent presque toujours des mouvements saccadiques ralentis, qui sont hypométriques. À l'inverse, l'existence de saccades lentes mais d'amplitude normale suggère des lésions centrales, en particulier des ganglions de la base ou des structures corticales. En cas de lésions centrales, les saccades ralenties sont le résultat d'un déficit d'activation des neurones excitateurs (*burst*), ou d'un manque d'inhibition des neurones inhibiteurs (omnipauses), situés dans la formation réticulée pontique paramédiane. Si le ralentissement concerne uniquement des saccades horizontales, il s'agit probablement d'une pathologie pontique, alors que le ralentissement des saccades verticales suggère une pathologie du mésencéphale. Dans tous ces cas, il existe typiquement un allongement des latences pour initier les mouvements oculaires.

Des saccades hypométriques peuvent être le résultat de lésions centrales ou périphériques. Les saccades hyperméttriques résultent habituellement d'une lésion cérébelleuse ou de ses interconnexions. La myasthénie oculaire peut s'accompagner de saccades qui sont plus rapides que les saccades normales (« saccades éclair »), mais en association avec une réduction de leur amplitude.

La précision des saccades oculaires peut être d'évaluation difficile chez des patients ayant une baisse visuelle importante. Les patients ayant des déficits campimétriques de grande taille (par exemple hémianopsie homonyme ou hémianopsie bitemporale) ont typiquement des difficultés pour diriger leurs yeux vers des cibles qui apparaissent dans leur champ visuel déficitaire. Dans ces cas, les saccades sont presque toujours hypométriques. Après plusieurs tentatives pour localiser les cibles visuelles, les performances oculomotrices peuvent s'améliorer dans le temps. Pour cette raison, il faut toujours rester prudent avant d'évoquer l'existence de saccades hypométriques en cas de déficit visuel ou campimétrique associé.

Le déficit saccadique le plus fréquent est la limitation conjuguée du regard vers le haut, que l'on constate de manière physiologique lors du vieillissement. Typiquement, l'amplitude des saccades est réduite, mais leur vitesse est conservée. Les anomalies du système saccadique ne sont pas spécifiques en matière de causes ou de localisations lésionnelles, mais il existe quelques exceptions importantes :

- découverte d'un ralentissement évident des saccades chez un patient ayant un syndrome extrapyramidal (de type Parkinson), affecté par ailleurs de troubles de l'équilibre et de déficits cognitifs, ce qui suggère la possibilité d'une PSP ;
- présence de saccades hyperméttriques, qui indique une pathologie cérébelleuse ou des connexions du cervelet ;
- présence de saccades hyperméttriques dans une seule direction, d'une latéropulsion oculaire, et de mouvements de poursuite hyperméttriques, qui s'intègrent généralement dans un tableau plus complexe de syndrome de Wallenberg.

Apraxie oculomotrice

Dans une *apraxie oculomotrice*, il existe une incapacité totale d'initier des saccades volontaires. (Une *apraxie* désigne l'incapacité d'initier volontairement un mouvement qui peut être initié par d'autres moyens, habituellement par un réflexe, ce qui prouve qu'il ne s'agit pas d'une paralysie.) Un patient atteint d'une *apraxie oculomotrice congénitale* utilise un mouvement horizontal compensateur de la tête, qui est « jetée » latéralement au-delà du point d'intérêt visuel, afin de mobiliser les globes oculaires à l'aide du RVO, ce qui permet de localiser la cible sur la fovéa. La tête est ensuite ramenée lentement vers sa position initiale, alors que les yeux restent fixés sur le centre d'intérêt. Les mouvements oculaires réflexes vers un objet en mouvement ou vers une source sonore, ainsi que les mouvements oculaires verticaux sont intacts. Le siège de la lésion est imparfaitement connu, mais il s'agit probablement de centres de contrôle volontaires qui se situent au-dessus des centres moteurs du tronc cérébral. Les patients peuvent être atteints d'autres anomalies neurologiques, notamment un retard du développement. Une *apraxie oculomotrice* peut s'associer à plusieurs pathologies, comme l'ataxie-télangiectasie, la maladie de Pelizaeus-Merzbacher, la maladie de Niemann-Pick de type C, la maladie de Gaucher, la maladie de Tay-Sachs, le syndrome de Joubert, le déficit en vitamine E (abêtalipoprotéïnémie) et la maladie de Wilson.

Une *apraxie oculomotrice acquise* résulte de lésions bilatérales des voies supranucléaires qui contrôlent le regard, dans le lobe frontal ou pariétal, habituellement par des accidents vasculaires cérébraux bilatéraux, ou lors d'une encéphalopathie anoxique après un arrêt cardiaque, ou après chirurgie coronarienne. Les patients clignent des yeux afin d'interrompre la fixation, puis tournent leur tête vers un nouveau point d'intérêt. Des lésions bilatérales à la jonction pariéto-occipitale

peuvent affecter les saccades volontaires. L'association de saccades inappropriées, de mouvements inappropriés de la main (par exemple un patient qui n'arrive pas à orienter sa main pour serrer la vôtre, bien qu'il ait une vision normale) et d'une *simultagnosie* (difficulté de saisir en même temps tous les détails d'une scène visuelle complexe) constitue un *syndrome de Balint*; ce syndrome est souvent associé à des déficits cognitifs (voir chapitre 6).

Cogan DG. Congenital ocular motor apraxia. *Can J Ophthalmol*; 1966; 1(4) : 253–260.

Paralysie du regard, préférence du regard et déviations toniques

La *paralysie du regard* est un terme qui indique une limitation symétrique des mouvements des deux globes oculaires dans la même direction (par exemple, une ophtalmoplégie conjuguée). En cas de lésion cérébrale (supranucléaire), le terme de *préférence du regard* désigne en fait une incapacité d'orienter le regard du côté opposé à la lésion, et qui s'accompagne d'une tendance à une déviation tonique du regard vers le côté de la lésion. Dans ce cas, la manœuvre des yeux de poupée parvient à contrecarrer entièrement la déviation oculaire, en produisant des mouvements oculaires horizontaux normaux, puisque les voies infranucléaires sont intactes. La cause la plus fréquente de ce type de déficit est un accident vasculaire cérébral. Le déficit oculomoteur est en général temporaire, durant plusieurs jours ou semaines. Il est possible que des voies cérébrolabiales de substitution (peut-être à partir du lobe pariétal) se mettent en place pour compenser le déficit oculomoteur.

À l'inverse, les lésions du tronc cérébral qui provoquent une paralysie conjuguée du regard limitent l'orientation du regard vers le côté de la lésion (manifestation opposée à celle que l'on constate lors d'une lésion de l'aire oculomotrice frontale) (fig. 7-4). En cas de lésions pontiques (nucléaires et infranucléaires), la lésion affecte à la fois les voies supranucléaires et infranucléaires (et donc les mouvements volontaires, réflexes, vestibulaires), et la manœuvre des yeux de poupée est inefficace pour mobiliser les globes oculaires. Des lésions pontiques bilatérales abolissent tous les mouvements horizontaux. Ce type de lésion n'affecte pas les mouvements oculaires verticaux, qui sont conservés, et qui surviennent parfois même de manière spontanée (*bobbing oculaire*, voir chapitre 9).

Une paralysie congénitale du regard horizontal peut s'intégrer dans un syndrome de Möbius, dans lequel il existe une paralysie bilatérale des deux noyaux de la sixième paire crânienne, et qui s'associe à une diplégie faciale. Il s'agit davantage d'une paralysie du regard que d'une limitation de

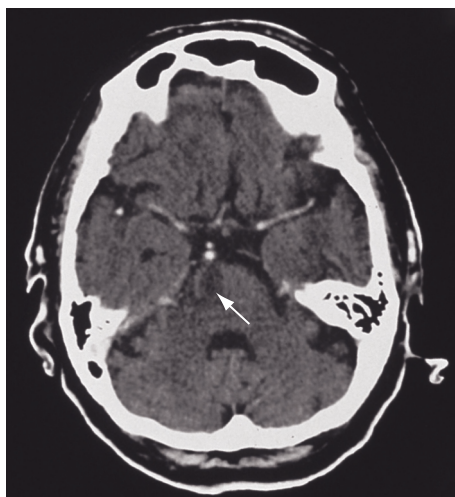


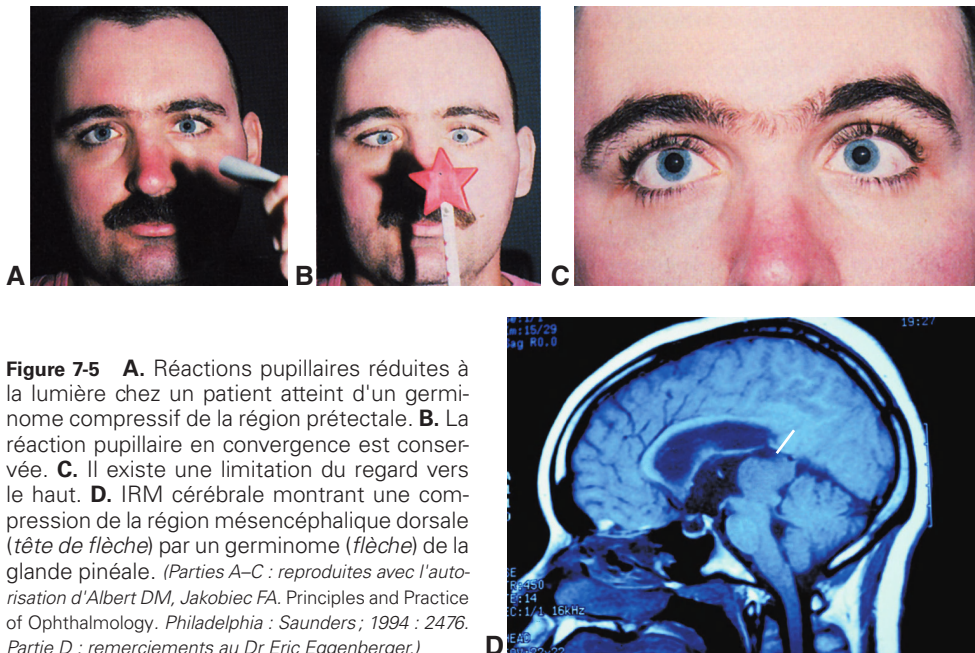
Figure 7-4 Tomodensitométrie cérébrale chez une patiente de 82 ans atteinte d'une ischémie de la partie droite de la région pontique du tronc cérébral. La lésion, qui apparaît comme une image de faible densité qui s'étend vers la ligne médiane (*flèche*), a lésé la formation réticulée pontique paramédiane, en provoquant une paralysie conjuguée du regard vers la droite. La patiente était également atteinte d'une hémiplégie gauche, à cause de l'étendue de la lésion vers la partie ventrale du pont, et qui affectait ainsi le tractus corticospinal descendant, qui décusse plus bas dans le névraxe. (Remerciements au Dr Eric Eggenberger.)

l'abduction, car le noyau du nerf crânien abducens contient des neurones internucléaires destinés (via le faisceau longitudinal médian) au sous-noyau controlatéral dédié à l'adduction, au sein du noyau de la troisième paire crânienne, dans le mésencéphale.

Des paralysies de la verticalité peuvent affecter spécifiquement le regard vers le bas ou le regard vers le haut, mais dans chacun de ces cas, la lésion se situe habituellement dans le mésencéphale. Une limitation du regard vers le haut est habituellement le résultat d'une lésion prétéctale, un isthme entre les colliculus supérieurs et le thalamus. Les fibres supranucléaires décussent dans le prétéctum, en passant par le riFLM, qui est le générateur des saccades verticales (il s'agit de l'homologue de la formation réticulée pontique paramédiane avec son rôle dans la genèse des saccades horizontales). Le syndrome de Parinaud (*dorsal midbrain syndrome*, ou syndrome prétéctal) (fig. 7-5) associe :

- une limitation conjuguée du regard vertical (en général vers le haut) ;
- une cocontraction des muscles extraoculaires, qui provoque une rétraction et une convergence des globes oculaires (nystagmus en rétraction et convergence) ;
- des pupilles à moitié dilatées, avec une dissociation entre l'absence de réaction à la lumière mais la conservation du myosis en convergence ;
- une rétraction palpébrale en position primaire (*signe de Collier*) ;
- une *skew deviation* ;
- une altération de la convergence (spasme en convergence ou paralysie de la convergence) ;
- la présence d'ondes carrées.

Ce syndrome ne se manifeste pas toujours par la totalité de ces signes, mais la limitation du regard vertical vers le haut en reste le trait le plus courant. Les causes les plus fréquentes de ce syndrome sont la présence d'une masse (tumeurs de la région pinéale en particulier), l'hydrocéphalie, la sclérose en plaques et un accident vasculaire cérébral.



La région préteectale est une structure terminale, irriguée par les artères de Percheron (artères perforantes de petit calibre qui naissent au sommet du tronc basilaire; voir chapitre 1). Un déficit circulatoire dans ces vaisseaux peut être le résultat d'une sténose vasculaire, d'une pathologie du tronc basilaire, ou d'une maladie embolique. Des embolies qui se logent au sommet du tronc basilaire peuvent produire des problèmes neuro-ophtalmologiques efférents et afférents.

Des crises convulsives peuvent provoquer des mouvements oculaires anormaux. Une lésion de l'aire oculomotrice frontale qui provoque un excès d'activité neuronale engendre une déviation controlatérale des globes oculaires durant une telle crise. La tête peut également être tournée du côté opposé de la lésion épileptogène. Dans la phase immédiate après l'ictus, caractérisée par une hypoactivité des neurones, les yeux peuvent être déviés du côté ipsilatéral à la lésion, ce qui s'explique par un déséquilibre entre les deux aires oculomotrices frontales et un excès relatif d'activité de celle située du côté sain.

Chez le nouveau-né, on peut constater de manière physiologique des déviations oculaires transitoires conjuguées vers le haut ou vers le bas. Dans ces cas, la manœuvre des yeux de poupée permet de faire bouger les yeux en surmontant leur déviation tonique. Une déviation tonique vers le bas chez des prématurés peut témoigner d'un déficit neurologique grave, en particulier une hémorragie intraventriculaire qui affecte la région préteectale. La déviation tonique des yeux vers le bas qui s'associe à une rétraction palpébrale est connue sous le nom de *signe du coucher de soleil*; celui-ci fait partie du syndrome de Parinaud chez l'enfant. Une parésie conjuguée du regard vers le haut fait habituellement partie du tableau et, dans ces cas, la manœuvre des yeux de poupée ne peut pas générer des mouvements oculaires vers le haut.

La *crise oculogyre* est une déviation tonique des deux yeux vers le haut, parfois vers la droite ou vers la gauche, mais qui ne limite pas les autres mouvements oculaires dans la région concernée. Les patients ont des difficultés pour regarder vers le bas. Il s'agit le plus souvent d'une réaction d'idiosyncrasie envers les neuroleptiques et des médicaments antipsychotiques comme l'halopéridol et la fluphénazine, qui sont des agents antidopaminergiques puissants. Ces médicaments altèrent les influences supranucléaires vis-à-vis des régions oculomotrices, et provoquent ainsi une déviation tonique des yeux. Une telle crise peut persister pendant plusieurs heures si elle n'est pas traitée à temps. Au début des années 1900, les patients atteints de parkinsonisme postencéphalitique étaient souvent victimes de crises oculogyres, mais ce syndrome n'est plus rencontré en pratique clinique. Très rarement, des patients ayant une maladie de Wilson peuvent en être atteints. Les médicaments anticholinergiques (comme la prochlorpérazine) mettent efficacement fin à la déviation oculaire.

Benjamin S. Oculogyric crisis. In : Joseph AB, Young RR, eds. *Movement Disorders in Neurology and Neuropsychiatry*. 2nd ed. Malden, MA : Blackwell Science; 1999 : chap 14.

Caplan LR. "Top of the basilar" syndrome. *Neurology*. 1980; 30(1) : 72-79.

Keane JR. The pretectal syndrome : 206 patients. *Neurology*. 1990; 40(4) : 684-690.

Anomalies de la poursuite

Il existe deux types d'anomalies de la poursuite : un gain faible et un déficit d'initiation. Le faible gain est plus fréquent, car il est rencontré chez des patients âgés, sans qu'il y ait de pathologie neurologique sous-jacente, ou alors en tant qu'effet secondaire d'un grand nombre de médicaments. Un gain subnormal se manifeste par des mouvements oculaires anormaux qui « traînent » derrière la cible visuelle en mouvement (l'influx oculomoteur n'est pas adapté à la vitesse de déplacement de la cible). Il en résulte des saccades de rattrapage afin de permettre le maintien de la fixation oculaire. (Cette combinaison de poursuite trop lente et de saccades de rattrapage est connue sous

le nom de *poursuite saccadique*, ou *en roue dentée*). Un gain subnormal de la poursuite se rencontre fréquemment chez des patients atteints de la maladie de Parkinson ou en cas de PSP. L'incapacité d'initier des mouvements de poursuite se rencontre en cas de lésions étendues latéralisées affectant les hémisphères postérieurs ou les lobes frontaux, ou bien la substance blanche sous-jacente. Dans ces cas, la poursuite est déficitaire du côté de la lésion (cela peut être constaté à l'aide du tambour optocinétique). Les mouvements de poursuite sont souvent faibles voire inexistants lorsqu'ils se font dans un hémichamp visuel aveugle. Les déficits de la poursuite sont habituellement constatés à la fois dans le plan horizontal et vertical, mais les mouvements peuvent être spécifiquement affectés dans le plan vertical chez des patients ayant une *ophtalmoplégie internucléaire bilatérale*, ou une PSP. L'initiation d'une poursuite adéquate dépend souvent d'un effort adéquat du patient et elle peut s'améliorer si l'on prend suffisamment de temps pour évaluer cette capacité (le patient peut apprendre à poursuivre une cible visuelle, par exemple un doigt en mouvement). Le vieillissement (en particulier après l'âge de 60 ans), altère le caractère lisse de la poursuite oculaire.

Anomalies de la vergence

Les déficits de la convergence sont fréquents. L'évaluation au lit du malade de la capacité de converger peut être très difficile, car la convergence dépend beaucoup de la participation du patient. Les pathologies de la vergence sont les suivantes : insuffisance de convergence, spasme en convergence, et insuffisance de divergence.

Insuffisance de convergence

Les pathologies neurologiques qui s'associent à un déficit de convergence sont nombreuses ; il s'agit en particulier des pathologies extrapyramidales comme la maladie de Parkinson et la PSP. Des lésions de l'aire prétectale peuvent également s'associer à un déficit de la convergence ; cependant, ces pathologies s'accompagnent d'autres signes associés, s'intégrant le plus souvent dans un syndrome de Parinaud. Des lésions mésencéphaliques (affectant la formation réticulée mésencéphalique située dorsalement par rapport aux noyaux de la troisième paire crânienne) peuvent provoquer une insuffisance de convergence, s'associant à une fonction intacte de la troisième paire crânienne. Les traumatismes crâniens fermés peuvent provoquer, de manière non spécifique, une insuffisance de convergence.

Spasme en convergence

Le spasme en convergence, dû à une réaction tonique en convergence, se rencontre le plus souvent chez des sujets jeunes ayant une anomalie innée qui consiste en une augmentation du rapport de la convergence accommodative (CA) à l'accommodation (A), soit le rapport CA/A. Il en résulte une convergence excessive pour une accommodation donnée, qui se manifeste par une ésoptropie d'installation précoce (voir la Section 6 du BCSC, *Pediatric Ophthalmology and Strabismus* [Ophtalmologie pédiatrique et strabisme]). Les épisodes sporadiques, isolés de spasmes en convergence ne sont habituellement pas en rapport avec une pathologie organique sous-jacente. Cependant, un spasme en convergence qui s'associe à d'autres anomalies, en particulier à un nystagmus en rétraction et en convergence et/ou à une limitation du regard vers le haut (comme dans un syndrome de Parinaud), indique l'existence de lésions neurologiques sous-jacentes. Un spasme acquis de la convergence peut être rencontré en cas de lésions qui affectent la jonction diencephalo-mésencéphalique (par exemple une *ésotropie thalamique* due à une hémorragie affectant le thalamus). En cas de lésions plus basses du tronc cérébral et du cervelet, il existe souvent d'autres anomalies associées, spécifiques de la cause sous-jacente (encéphalopathie de Wernicke, le syndrome d'Arnold-Chiari, sclérose en plaques).

Insuffisance de divergence

L'insuffisance de divergence est une pathologie acquise qui se manifeste par une ésodéviation qui est plus grande en vision de loin qu'en vision de près. Pathologie habituellement bénigne, l'insuffisance de divergence peut être confondue avec une paralysie bilatérale de l'abduction, bien que cette dernière s'associe à une diminution de la vitesse et de l'amplitude des saccades en abduction. Une insuffisance de divergence peut être la manifestation initiale d'une paralysie unilatérale de la sixième paire crânienne, ou peut aussi être présente lors des stades finaux, de récupération de cette même pathologie. Elle a également été rapportée en cas d'hypertension intracrânienne idiopathique, de tumeurs du tronc cérébral, de lésions de la jonction craniocervicale ou d'ataxie spinocérébelleuse. Pour cette raison, une paralysie de la divergence impose la réalisation du même bilan qu'en cas de paralysie bilatérale (ou unilatérale chronique) de la sixième paire crânienne, avec notamment une neuro-imagerie adaptée.

CHAPITRE 8

Diplopie

La diplopie est un des symptômes les plus fréquents dans la pratique ophtalmologique courante. Afin de comprendre la nature d'une diplopie, il est très utile de poser au patient quelques questions essentielles :

- Est-ce que la vision double disparaît à l'occlusion d'un œil (diplopie monoculaire ou diplopie monoculaire) ?
- Est-ce que la vision double est la même dans toutes les directions du regard (*comitante*) ou alors est-ce qu'elle varie avec la direction du regard (*incomitante*) ?
- Est-ce que la vision double est horizontale, verticale ou oblique ?
- Dans quelle mesure est-ce que la diplopie est constante, intermittente, ou variable ?

Histoire de la maladie

Le patient qui souffre d'une anomalie d'alignement des axes visuels peut accuser une vision double ou alors, de manière moins précise, mentionner une « vision floue ». La cause de cette vision floue peut souvent être comprise en demandant au patient de fermer un œil ; la disparition du flou visuel oriente vers un problème de défaut d'alignement des axes visuels (diplopie binoculaire). À l'inverse, une diplopie monoculaire est habituellement d'origine optique, mais peut parfois être confondue avec des métamorphopsies secondaires à une maculopathie.

Il est utile de déterminer si la vision double est plus gênante dans le regard de loin ou dans le regard de près, ou alors dans une position précise du regard. L'interrogatoire permet souvent de préciser des éléments d'accompagnement (douleurs oculaires, paresthésies, œdème palpébral ou rougeurs oculaires, autres symptômes neurologiques) qui peuvent fournir des renseignements sur la localisation des causes qui provoquent la diplopie (orbite, sinus caverneux, système nerveux central). Une histoire d'antécédents de traumatisme, de pathologie thyroïdienne, ou de faiblesse généralisée sont très utiles pour établir la liste des diagnostics différentiels d'une diplopie.

Examen clinique

La capacité de maintenir l'alignement des axes visuels dépend de la coordination des mouvements des globes oculaires. L'examen clinique peut révéler des causes évidentes de cette diplopie, en particulier en présence d'une exophtalmie ou d'une rougeur oculaire. Les mouvements oculaires doivent être évalués de manière individuelle (*ductions*) et de manière conjuguée (*versions*). Les mouvements oculaires doivent être évalués dans toutes les positions du regard avec, à chaque point, une comparaison entre la vision de loin et la vision de près.

Un des buts de l'examen clinique est d'établir si le défaut d'alignement est comitant ou incomitant. Un trouble comitant (même défaut d'alignement dans toutes les directions du regard) est rencontré dans un strabisme congénital alors qu'un trouble incomitant oriente vers une cause acquise. L'évaluation d'une diplopie se fait par une stratégie d'examen en plusieurs étapes. Les ductions anormales sont souvent reconnues par le simple examen clinique, mais, dans beaucoup de cas, le *test d'occlusion alternée* (en incluant une quantification du défaut d'alignement) est réalisé dans les neuf positions du regard, afin de définir s'il s'agit d'une diplopie comitante ou incomitante.

Lorsque le patient est coopérant, l'utilisation de la *baguette de Maddox* permet de révéler des atteintes oculomotrices plus limitées ou subtiles. L'examen se déroule de la manière suivante : le patient doit regarder une source lumineuse à travers un cylindre de Maddox, la ligne visualisée par le patient étant perpendiculaire à l'orientation du cylindre. Par convention, le cylindre de Maddox rouge est placé devant l'œil droit qui produit la visualisation d'une ligne rouge alors que l'œil gauche regarde la lumière blanche. La visualisation séparée des images par chaque œil permet souvent au patient d'évaluer le défaut d'alignement des globes oculaires. L'utilisation d'un verre rouge pour déterminer le ou les muscles oculomoteurs atteints est également possible. Cependant, la visualisation de la lumière rouge peut être plus large et plus diffuse, rendant la perception des deux images plus difficile. Ces tests qui dissocient les deux globes oculaires peuvent provoquer la sensation d'une diplopie chez des patients ayant simplement une phorie. C'est pour cette raison qu'il est souvent utile de combiner les résultats subjectifs d'un test au cylindre de Maddox avec les résultats plus objectifs d'un test d'occlusion alternée, en notant le type de diplopie dans toutes les neuf positions du regard. Dans tous les cas, le test du cylindre de Maddox est une méthode sensible pour obtenir une information quantitative du degré et du type de défauts d'alignement de l'axe visuel (fig. 8-1).

*NdT

Ailleurs, un examen coordimétrique de type Hess Lancaster est préféré à ces méthodes*.

Le test du double cylindre de Maddox permet de quantifier le degré de torsion oculaire. Habituellement, un prisme rouge de Maddox est placé devant l'œil droit alors que le cylindre blanc

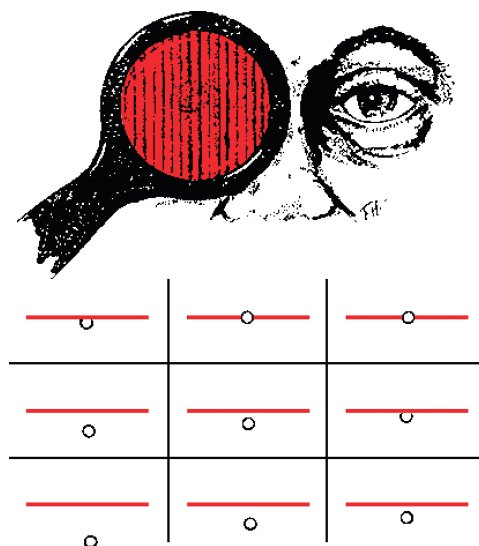


Figure 8-1 Baguette de Maddox, avec les stries orientées à la verticale, permettant au patient de voir une ligne horizontale. Dans ce cas particulier, la lumière vue par l'œil gauche se situe en dessous de la ligne, indiquant une hyperdéviation gauche, qui augmente dans le regard en bas à droite. Cette information est compatible avec une paralysie du muscle oblique supérieur, ou une paralysie du nerf trochléaire.

de Maddox est placé devant l'œil gauche. Lorsque les deux cylindres sont alignés verticalement, le patient perçoit deux lignes lumineuses horizontales (l'œil droit : une ligne rouge, l'œil gauche : une ligne blanche). Le patient peut juger si les deux lignes sont parallèles ou alors si une ligne diverge par rapport à l'autre. Dans cette dernière situation, le cylindre de Maddox est ensuite tourné dans la direction appropriée afin de quantifier le nombre de degrés de non-alignement torsionnel des axes oculaires (fig. 8-2). La découverte d'une diplopie torsionnelle est habituelle lorsqu'il existe un dysfonctionnement des muscles oculomoteurs ayant une action verticale, et en particulier du muscle oblique supérieur, lors d'une paralysie du nerf trochléaire.

La détection qualitative d'une cyclotropie relative s'effectue par l'utilisation d'une barre métallique droite. Un prisme vertical est placé devant un œil afin de dissocier les deux yeux et que deux lignes verticales soient ainsi visibles; on demande au patient si les deux lignes sont parallèles (comme deux lignes de voie ferrée) ou alors si elles convergent dans une direction. Une paralysie de la quatrième paire crânienne est typiquement associée à la convergence des deux lignes vers le côté de la paralysie.

D'autres données de l'examen clinique peuvent servir à l'examen d'une diplopie. Ainsi, un port vicié de la tête (torticolis) doit être recherché, y compris en se servant d'anciennes photographies (comme celle sur le permis de conduire) du patient qui n'a pas toujours conscience de ce trouble.

Diplopie monoculaire

Des aberrations optiques monoculaires peuvent être décrites par les patients comme source de vision double. La diplopie monoculaire est habituellement le résultat d'anomalies des milieux réfractifs (astigmatisme élevé; irrégularité cornéenne, dont kératocône; et opacité cornéenne). Cette diplopie monoculaire disparaît typiquement lors de l'interposition d'un trou sténopéique. Plus rarement, une diplopie monoculaire peut être le résultat d'une pathologie rétinienne (par exemple une maculopathie avec une déformation de la rétine due au fluide sous-rétinien, à une hémorragie ou à une fibrose sous-rétinienne); une diplopie cérébrale monoculaire ou une polyopie sont exceptionnellement à l'origine de ce symptôme. À l'inverse, une diplopie binoculaire est supprimée par la fermeture d'un œil puisque la diplopie résulte d'un défaut d'alignement des axes visuels. Parfois, les deux symptômes peuvent coexister chez le même patient. Une diplopie purement monoculaire ne nécessite pas une évaluation neurologique.

Différencier une diplopie d'origine neurogène d'une diplopie d'origine restrictive

Une restriction des mouvements oculaires est habituellement suspectée lorsqu'il existe des antécédents de traumatisme orbitaire, de chirurgie oculaire, ou encore, en cas de pathologie orbitaire évidente comme lors d'une exophtalmie ou d'une énophtalmie associées. L'orbitopathie dysthyroïdienne et les traumatismes orbitaires constituent les causes les plus fréquentes de restriction des muscles oculomoteurs; il existe fréquemment, dans ces cas, des signes orbitaires associés. Ailleurs, l'origine des mouvements oculaires anormaux peut être à la fois neurogène et restrictive, notamment après un traumatisme orbitaire et cérébral.

Le *test de duction forcée* (fig. 8-3) permet de faire la différence entre un syndrome paralytique neurogène et un syndrome restrictif. L'examineur évalue la motilité oculaire en effectuant une traction du globe oculaire en se servant d'une pince ou d'une tige en coton, après application d'une anesthésie topique. Si l'examineur ressent une limitation mécanique en mobilisant le globe

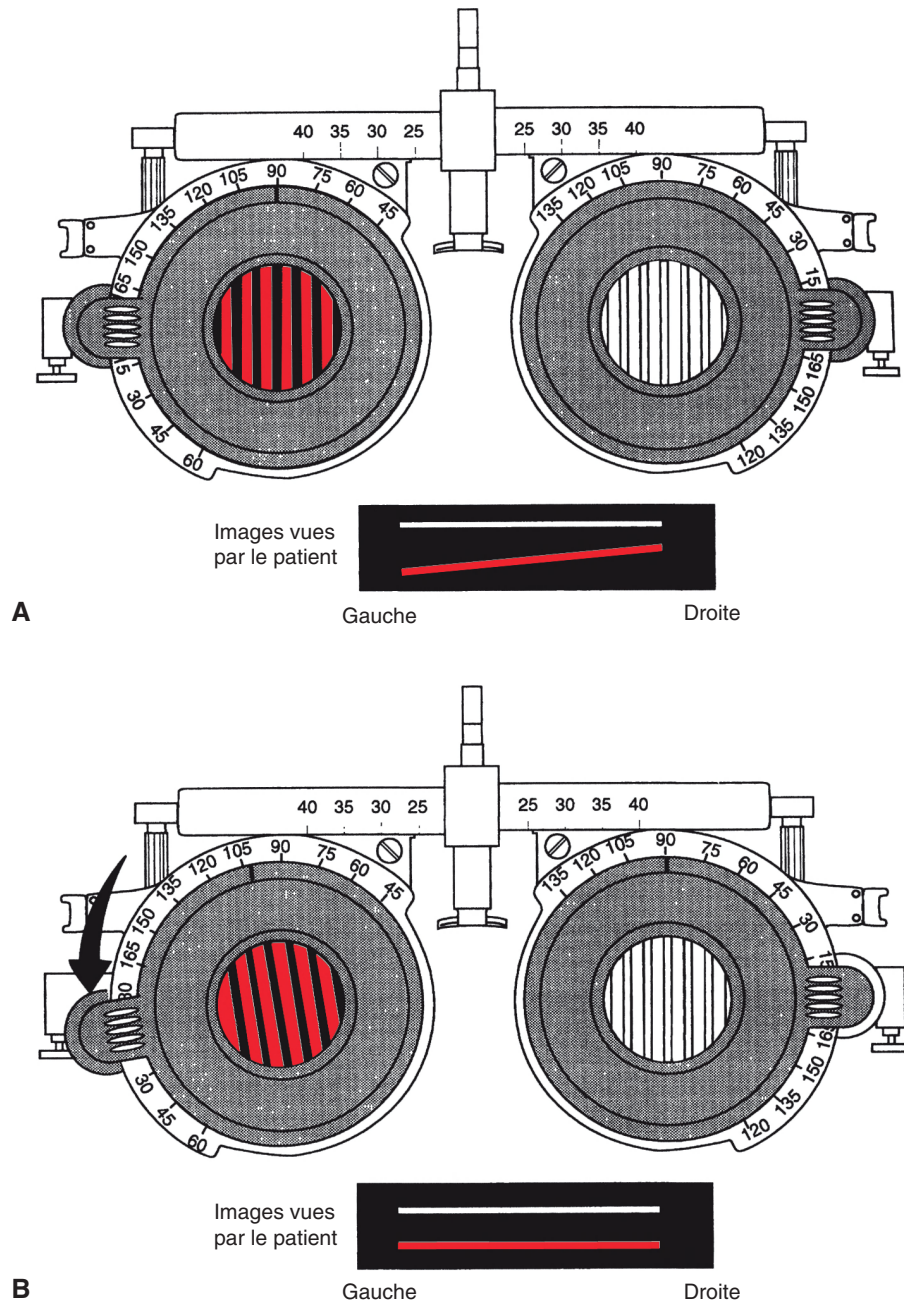


Figure 8-2 A. Test du double prisme de Maddox pour l'étude de l'exocyclotorsion. Un cylindre prismatique rouge (à gauche) est placé devant l'œil droit et un cylindre prismatique blanc devant l'œil gauche. Un patient ayant une diplopie verticale et qui voit la ligne rouge en dessous de la ligne blanche a une hypertropie droite. B. En cas de cyclotorsion associée, les deux lignes ne sont pas parallèles. L'examineur tourne le cylindre rouge jusqu'à ce que les deux lignes deviennent parallèles. Le degré de rotation du cylindre, nécessaire pour aligner les deux axes (dans ce cas de 12°), quantifie l'exocyclotorsion. (Reproduit avec l'autorisation de Kline LB, Bajandas FJ, *Neuro-Ophthalmology Review Manual*. 5th éd. Thorofare, NJ : Slack; 2004. Modifié d'après Van Norden GK. *Atlas of Strabismus*. 4th ed. St Louis : Mosby; 1983.)

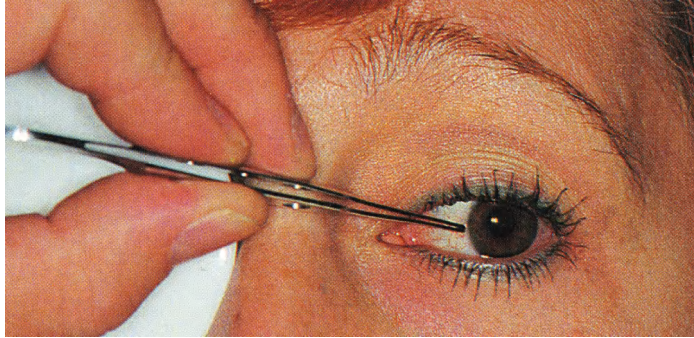


Figure 8-3 Test de duction forcée. Une anesthésie locale est réalisée par l'application d'un coton-tige imbibé dans l'oxybuprocaine pendant 1 à 2 minutes, dans la région du limbe. Puis le globe oculaire est mobilisé à l'aide d'une pince. Dans le cas présenté, la patiente a une ésostrabie et une abduction limitée. La mobilisation du globe oculaire dans le sens de l'abduction évalue, s'il existe, une limitation mécanique du globe oculaire dans son excursion latérale. (Reproduit avec l'autorisation de Yanoff M, Duker JS, eds. *Ophthalmology*. 2nd ed. St Louis : Mosby; 2004 : 569, fig. 70-12.)

oculaire dans le champ d'action d'un muscle oculomoteur, il s'agit d'une cause restrictive. Ce test a cependant une valeur limitée en cas de lésions neurogènes paralytiques anciennes, qui peuvent s'accompagner après une durée prolongée d'une limitation mécanique. Ainsi, lors d'une paralysie très ancienne de la sixième paire crânienne, s'associant à une forte éso-déviation, le droit médial devient avec le temps « tendu » (provoquant une restriction), ce qui se traduit par une limitation de l'abduction de l'œil. Un test de duction forcée peut faire croire à tort, dans ce cas, à une cause restrictive du déficit de l'abduction.

La restriction oculaire peut également être évaluée par la mesure de la pression intraoculaire en position primaire et en position excentrique de l'œil. Cela est particulièrement intéressant lors d'une orbitopathie dysthyroïdienne. Une élévation pressionnelle qui dépasse les 5 mmHg dans le regard vers le haut suggère la possibilité d'une restriction de l'excursion du globe oculaire vers le haut par un muscle droit inférieur fibrotique, qui empêche l'excursion du globe vers le haut.

Déviation comitantes et incomitantes

Les déviations comitantes sont retrouvées classiquement chez des patients ayant des strabismes congénitaux ou installés tôt dans la vie. Ces patients n'accusent habituellement pas de diplopie à cause du phénomène de *suppression*, ce qui correspond à un processus adaptatif des neurones visuels occipitaux par rapport à l'information visuelle reçue à partir d'un œil. La suppression est souvent associée à une amblyopie mais peut également être rencontrée chez des patients avec une acuité visuelle normale dans les deux yeux, en particulier chez patients avec une exodéviation alternante. Il n'est pas impossible que des patients avec des antécédents de strabisme pendant l'enfance accusent une diplopie plus tard dans la vie, lors d'une aggravation du défaut d'alignement oculaire. Ainsi, des patients avec une exophorie de longue date peuvent présenter une diplopie horizontale après la cinquantaine lors d'une diminution de leur capacité d'accommodation et de convergence.

À l'inverse, une déviation incomitante de longue date peut devenir comitante avec le passage du temps. Cette évolution est en rapport avec des processus adaptatifs de l'innervation des muscles agonistes de chaque œil. Ce processus, qui paraît comme une entorse à la loi de Hering,

est probablement médié au niveau cérébelleux afin de produire un ajustement du gain du signal neuronal dans les muscles extraoculaires. Le passage d'une incomitance à la comitance peut apparaître à la fois après une déviation restrictive ou paréthique, en particulier lors d'une paralysie de la quatrième paire crânienne.

Un strabisme incomitant est le plus souvent acquis et provoque habituellement une diplopie (fig. 8-4). Si la déviation est de petite envergure, le maintien d'une fusion des deux images peut supprimer la diplopie. Des défauts d'alignement de faible amplitude peuvent provoquer une vision trouble et non pas une perception claire d'une vision dédoublée de la même image. Des patients avec une acuité visuelle subnormale peuvent méconnaître une diplopie ou peuvent avoir des difficultés pour décrire leurs troubles perceptifs dans les différentes positions du regard. Les déviations oculaires incomitantes congénitales, telles qu'une hyperaction des obliques inférieurs, ne provoquent pas de diplopie, même lorsque le strabisme est évident. Il est très difficile de distinguer avec certitude à l'aide de l'observation clinique seule si des ductions subnormales sont secondaires à un processus neurogène ou à un processus restrictif.

Localisation

Le clinicien doit localiser le site de l'atteinte qui provoque un trouble de la motricité oculaire. Cette localisation conditionne l'évaluation ultérieure du patient à la fois en termes de diagnostic différentiel et de modalités d'imagerie. Il est important de connaître les voies anatomiques des différents nerfs crâniens qui peuvent être impliquées dans les désordres oculomoteurs (fig. 8-5). Ce « diagramme de connexion » prend en considération les faisceaux nerveux supranucléaires, internucléaires, nucléaires et oculomoteurs qui se situent dans le tronc cérébral avant de traverser l'espace sous-arachnoïdien, le sinus caverneux, la fissure orbitaire supérieure et l'orbite, et de finir leur course dans la jonction neuromusculaire du muscle extraoculaire. Une lésion qui affecte les nerfs crâniens oculomoteurs dans leur portion intra-axiale, dans le tronc cérébral, affecte également d'autres structures, telles que la voie corticospinale ou spinothalamique, ce qui provoque d'autres lésions neurologiques qu'une ophtalmoplégie. Des techniques de neuro-imagerie peuvent révéler des atteintes cliniquement isolées (sans autres déficits cliniquement décelables) impliquant la sixième ou la troisième paire crânienne au sein du tronc cérébral. Cependant, de telles neuropathies crâniennes isolées constituent une exception.

Parfois, le « diagramme des connexions » des nerfs crâniens oculomoteurs ne permet pas une explication claire des troubles oculomoteurs constatés. Dans ces cas, il peut être utile de réfléchir



Figure 8-4 Paralysie du nerf abducens gauche. **A.** Dans le regard latéral droit, les yeux sont alignés. **B.** En position primaire, l'œil gauche est dévié vers l'intérieur. **C.** Dans le regard vers la gauche, l'œil gauche est démuné d'abduction, ce qui provoque un défaut de l'alignement oculaire. (Reproduit avec l'autorisation de Trobe JD. *The Physician's Guide to Eye Care*. 3rd ed. San Francisco : American Academy of Ophthalmology ; 2006 : 118. Remerciements à W.K. Kellogg Eye Center, University of Michigan.)

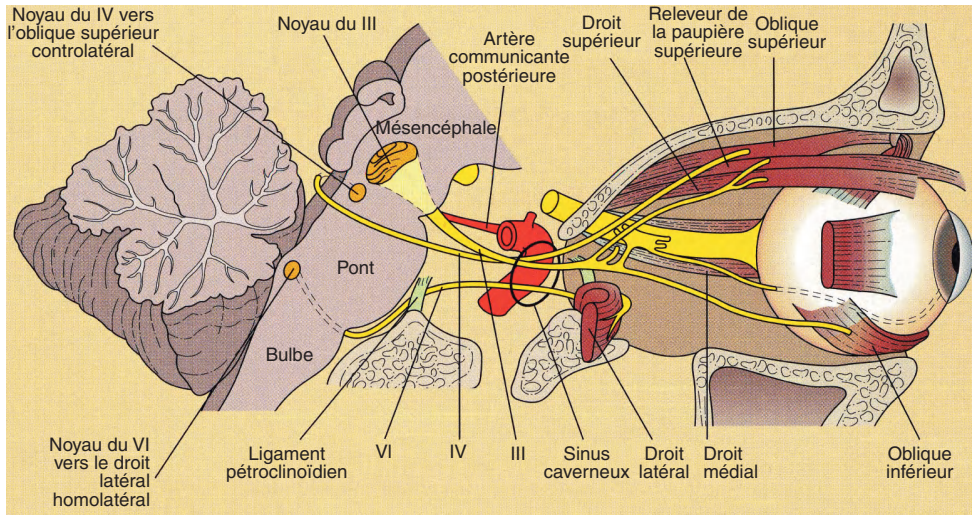


Figure 8-5 Représentation des structures anatomiques localisatrices infranucléaires impliquées dans la motricité oculaire. Il s'agit d'une vue latérale des nerfs crâniens III, IV, VI à partir du tronc cérébral jusqu'à l'orbite. L'évaluation successive de ces voies peut être faite à partir du tronc cérébral ou à partir de l'orbite. La partie des nerfs crâniens qui se situe dans le tronc cérébral est connue sous le nom de portion « intramédullaire ». L'espace sous-arachnoïdien se situe entre le tronc cérébral et le sinus caverneux. La troisième paire crânienne quitte le tronc cérébral par sa face antérieure, en passant à proximité de la jonction de la carotide interne et de l'artère communicante postérieure dans l'espace sous-arachnoïdien, avant d'entrer dans le sinus caverneux, où la troisième paire crânienne se situe dans la paroi latérale. La quatrième paire crânienne quitte le tronc cérébral par sa face postérieure en croisant la ligne médiane pour continuer son trajet du côté opposé ; son trajet est situé dans l'espace sous-arachnoïdien, puis dans le sinus caverneux. La sixième paire crânienne quitte le pont par la face antérieure en montant le long du clivus, avant de croiser l'apex pétreux et de passer en dessous du ligament pétroclinoïdien vers le sinus caverneux, où il se situe entre la paroi latérale du sinus et l'artère carotide. (Reproduit avec l'autorisation de Yanoff M, Duker JS, eds *Ophthalmology* 2nd ed. St Louis : Mosby ; 2004, fig. 199-1.)

en termes de structure anatomique, une lésion de celle-ci pouvant provoquer l'atteinte de plusieurs nerfs oculomoteurs (comme un processus dural ou lors d'une pathologie métabolique), ou en termes d'association de symptômes (par exemple un syndrome de Wernicke associe une ophtalmoplégie, une ataxie et des troubles confusionnels). En général, il est aisé d'identifier des modes stéréotypés d'alignement oculaire qui concernent des lésions nucléaires, infranucléaires ou internucléaires. Le praticien ne doit pas oublier cependant que d'autres processus peuvent simuler une atteinte neurogène, en particulier des lésions restrictives orbitaires, ou myopathiques, ou encore affectant la jonction neuromusculaire (par exemple, lors d'une myasthénie oculaire).

Causes supranucléaires de diplopie

Les voies supranucléaires qui contrôlent les mouvements oculaires incluent les voies afférentes vers les noyaux des nerfs crâniens oculomoteurs (III, IV, VI). Les voies supranucléaires les plus importantes sont celles qui dirigent les mouvements oculaires volontaires – les voies corticobulbaires sont utilisées par exemple pour exécuter la commande « regarder vers la droite » – et les informations vestibulaires qui servent à l'ajustement de la position relative des yeux dans l'orbite.

Les afférences vestibulaires modifient les mouvements oculaires par rapport aux mouvements du corps, mais aussi par rapport à la position de la tête lorsque le mouvement oculaire est initié. Ainsi, lorsqu'un sujet effectue des saccades vers la droite pour fixer une cible à 45° sur la droite, la distance parcourue par les yeux dépend de leur position initiale, et elle est ainsi plus courte si les yeux étaient initialement en position primaire que s'ils regardaient dans une autre direction. Les mouvements oculaires horizontaux sont contrôlés par une population neuronale particulière localisée dans la formation réticulée pontique paramédiane (FRPP). Le système vestibulaire analyse la position relative de la tête et la direction de la cible visuelle vers laquelle les yeux doivent se destiner, et effectue un choix adapté des neurones à activer pour la réalisation des saccades.

Typiquement, une atteinte des voies supranucléaires provoque une limitation des mouvements des deux globes oculaires. Dans ce cadre, habituellement, les patients ne présentent pas une diplopie. Un exemple d'une atteinte supranucléaire est le syndrome de Parinaud : aucun des deux yeux n'est capable de regarder vers le haut (limitation conjuguée du regard vers le haut). Cependant, certaines lésions supranucléaires peuvent provoquer un défaut d'alignement oculaire et une diplopie (tableau 8-1).

Skew deviation

La *skew deviation* est un défaut acquis de l'alignement vertical des deux globes oculaires, qui résulte d'un déséquilibre supranucléaire des influx provenant des organes otolithiques (l'utricule et le saccule de l'oreille interne). Les organes contenant les otolithes (qui sont des petits cristaux de carbonate de calcium) sont sensibles aux mouvements linéaires et à la torsion statique de la tête, et transmettent cette information vers des motoneurones oculaires qui régissent les mouvements oculaires verticaux. Des informations sont également transmises des organes otolithiques aux *noyaux interstitiels de Cajal*, situés dans le mésencéphale.

Une *skew deviation* peut être provoquée à la fois par des lésions centrales et périphériques. Les lésions centrales d'une *skew deviation* sont plus habituelles et peuvent survenir sur les trajets des voies provenant des organes otolithiques dans la fosse postérieure (tronc cérébral et cervelet). Une *skew deviation* peut être comitante ou incomitante, pouvant s'accompagner d'une torsion oculaire. Il est parfois difficile de faire la différence entre une *skew deviation* et une paralysie de la quatrième paire crânienne, et une utilisation appropriée de la manœuvre de Parks-Bielchowsky (voir plus loin) est essentielle (positive dans une paralysie du nerf trochléaire). Une *skew deviation* provoque souvent une diplopie et constitue une exception importante à la règle générale qui affirme que des lésions supranucléaires ne provoquent pas une vision double.

Une *skew deviation alternante dans le regard latéral* se manifeste habituellement par une hypertropie en abduction (c'est-à-dire une hypertropie droite dans le regard vers la droite) qui change lorsque le regard est orienté du côté opposé (devient une hypertropie gauche dans le regard vers la gauche). Les lésions responsables de ce tableau oculomoteur sont localisées dans le cervelet, dans la jonction cervicomédullaire, ou dans le mésencéphale. Ce type de trouble oculomoteur doit être différencié d'une paralysie bilatérale de la quatrième paire crânienne. Dans cette dernière

Tableau 8-1 Lésions oculomotrices supranucléaires qui provoquent un strabisme et une diplopie

<i>Skew deviation</i>
<i>Skew deviation alternante</i>
Réaction de torsion oculaire
Ésodéviations thalamiques
Insuffisance de convergence ou spasme en convergence
Insuffisance de divergence

pathologie, une hypertropie augmente dans le regard vers le côté opposé (par exemple une hypertropie droite est plus grande dans le regard vers la gauche). De même, dans une atteinte paralytique du IV, il existe habituellement une excyclotorsion, rare ou absente dans une *skew deviation*.

La *réaction de torsion oculaire* provoque une triade associant une *skew deviation*, un torticolis et des anomalies cyclotorsionnelles des deux yeux qui existent de manière tonique ou plus rarement de manière paroxystique. Ce syndrome survient généralement après une perte des informations otolithiques vers le noyau interstitiel de Cajal, à la suite d'une lésion centrale (qui peut se situer au niveau médullaire, dans le pont ou dans le mésencéphale). Une telle lésion peut affecter la perception de la ligne verticale vraie par un patient qui, en réponse à ce déficit, tourne la tête et les yeux du même côté par compensation (voir chapitre 7, fig. 7-1).

Lors d'une réaction de torsion oculaire, l'inclinaison de la tête vers la gauche provoque une hypertropie de l'œil droit et les pôles supérieurs des deux globes oculaires tournent vers l'oreille (située le plus bas). Lorsque la tête est inclinée vers la droite, on obtient une réponse inverse. Il est important de distinguer les modifications de la position de la tête et des globes oculaires dans une réaction de torsion oculaire par rapport à une réaction normale lors de l'inclinaison de la tête ou encore lors d'une paralysie de la quatrième paire crânienne. La réaction réflexe oculaire normale face à une inclinaison de la tête provoque une rotation des deux globes oculaires vers l'oreille qui se situe le plus haut. À l'inverse, dans une réaction de torsion oculaire, la rotation des globes oculaires se fait, de manière pathologique, du côté opposé vers l'oreille située plus bas. Lors d'une paralysie du IV, l'inclinaison compensatrice de la tête est typiquement controlatérale au côté de l'hypertropie (de manière similaire à une réaction de torsion oculaire), mais, l'œil plus haut est en cyclotorsion – à l'inverse d'une réaction de torsion oculaire. En conclusion, le diagnostic d'une réaction de torsion oculaire nécessite une évaluation à la fois de la position de la tête et de la cyclotorsion oculaire.

Une *skew deviation* périodique alternée est une affection rare qui provoque une hypertropie alternée, avec une périodicité de 30 à 60 secondes, indiquant une lésion du mésencéphale.

Donahue SP, Lavin PJ, Hamed LM. Tonic ocular tilt reaction simulating a superior oblique palsy : diagnostic confusion with the 3-step test. *Arch Ophthalmol*. 1999; 117(3) : 347–352.

Ésodéviations thalamiques

L'ésodéviations thalamiques est un strabisme horizontal acquis qui peut être constaté chez des patients porteurs de lésions à proximité de la jonction du diencéphale avec le mésencéphale; il s'agit le plus souvent d'une hémorragie au niveau thalamique. L'ésodéviations peut apparaître de manière progressive ou brutale, en fonction de la lésion sous-jacente. Il est important de diagnostiquer une telle lésion du système nerveux central chez des enfants qui sont adressés pour la première fois pour l'évaluation chirurgicale d'un strabisme.

Anomalies de la vergence

Voir « Anomalies de la vergence », au chapitre 7.

Causes nucléaires de diplopie

Le noyau de la troisième paire crânienne est en réalité un complexe nucléaire qui contient plusieurs sous-noyaux destinés à innervé de chaque côté les quatre muscles extraoculaires (le droit supérieur, le droit inférieur, le droit médial et l'oblique inférieur). Un seul sous-noyau est destiné à innervé le

releveur des deux paupières supérieures (le noyau caudé central), alors que le sphincter de la pupille est innervé par deux paires de sous-noyaux qui constituent le complexe Edinger-Westphal (voir chapitre 1). Du fait que l'unique noyau caudé central contrôle les releveurs des paupières des deux côtés et que les fibres nerveuses destinées aux deux droits supérieurs décussent la ligne médiane, juste après leur émergence de leur sous-noyau respectif, les lésions nucléaires du III affectent la motricité palpébrale (ptosis) et peuvent affecter de manière bilatérale les deux muscles droits supérieurs. Les lésions isolées du complexe nucléaire du III sont rares, mais peuvent survenir après un déficit de perfusion vasculaire dans le territoire d'un vaisseau perforant paramédian de faible calibre, qui peut provoquer des lésions d'un complexe nucléaire. Ces lésions sont souvent asymétriques, et affectent les fibres nerveuses oculomotrices d'un côté, en plus de l'atteinte nucléaire.

Les lésions intra-axiales ou nucléaires de la quatrième paire crânienne (du noyau ou des fibres intra-axiales) sont très rares, ce qui s'explique par le parcours très court de ce nerf au sein du tronc cérébral. Cliniquement, il n'y a pas de différence de manifestation entre une lésion nucléaire de la quatrième paire crânienne ou une lésion fasciculaire intra-axiale. Les lésions microvasculaires ou inflammatoires sont les plus habituelles dans ce type de situation. Parfois, une atteinte centrale de la quatrième paire crânienne peut s'accompagner d'un syndrome de Claude Bernard-Horner controlatéral par une atteinte du premier neurone. En effet, la voie sympathique descendante est située à proximité du noyau de la quatrième paire crânienne dont les fibres émergentes vont ensuite croiser la ligne médiane.

Une lésion sélective du noyau de la sixième paire crânienne provoque une paralysie horizontale du regard (abduction déficitaire de l'œil ipsilatéral et adduction déficitaire de l'œil controlatéral). Du fait qu'il s'agit d'une paralysie conjuguée, le patient peut ne pas accuser une diplopie, puisqu'il existe une atteinte des deux globes oculaires. Le noyau de la sixième paire crânienne contient deux types de populations neuronales : 1) des neurones qui innervent le droit latéral ipsilatéral, et 2) des motoneurones internucléaires dont les axones croisent la ligne médiane et s'acheminent à travers le faisceau longitudinal médian controlatéral vers le muscle droit médial controlatéral, après avoir fait un relais dans le complexe nucléaire de la troisième paire crânienne dans le mésencéphale.

Causes internucléaires de diplopie

Une lésion « internucléaire » affecte par définition le *faisceau longitudinal médian* (FLM) qui est un regroupement de fibres qui connectent le noyau du sixième nerf crânien d'un côté au niveau du pont avec le sous-noyau du droit médial (au sein du noyau du troisième nerf crânien) de l'autre côté du tronc cérébral (voir chapitre 1, fig. 1-29). Ce type de lésion produit une *ophtalmoplégie internucléaire* (OIN).

Le trait principal d'une OIN unilatérale est un ralentissement de la vitesse de la saccade d'adduction d'un œil. Ce déficit est habituellement associé à un nystagmus de l'autre œil, en abduction. Le ralentissement des vitesses des saccades en adduction s'associe à un degré variable de limitation de l'amplitude des mouvements de l'œil en adduction (fig. 8-6). La convergence peut être limitée ou au contraire conservée. Cette anomalie peut s'associer à une *skew deviation*, souvent avec une hyperdéviation de l'œil ipsilatéral à la lésion. Par convention, le côté de l'OIN est défini par rapport au côté de l'adduction déficitaire. Par exemple, une OIN droite résulte d'une lésion du FLM du côté droit du tronc cérébral et provoque une limitation de l'adduction de l'œil droit. Bien que les patients avec une OIN puissent présenter une diplopie horizontale, ils peuvent également ressentir une diplopie verticale ou oblique, due à une *skew deviation* associée. Si la lésion est partielle, les patients peuvent également relater l'existence d'une diplopie épisodique et une difficulté à suivre

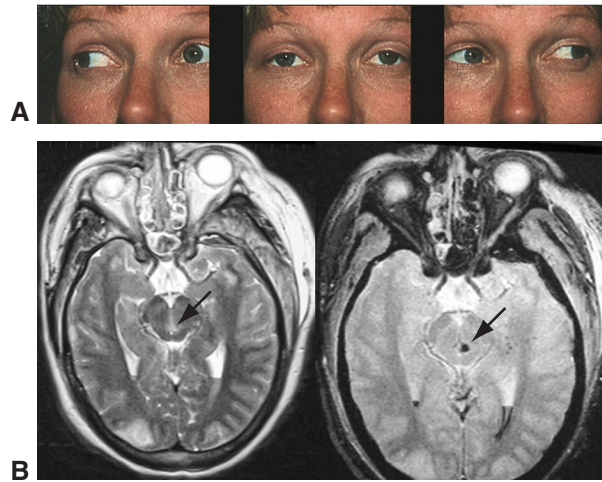


Figure 8-6 Ophthalmoplogie internucléaire gauche. **A.** Cette femme âgée de 35 ans avait une adduction ralentie de l'œil gauche et une exodéviatation qui augmentait dans le regard vers la droite. **B.** IRM cérébrale, coupes axiales, en séquences pondérées en T2 (à gauche) et T2* (à droite) montrant une anomalie de signal (flèches) au sein du FLM gauche, dans le mésencéphale. (Partie A : Remerciements au Dr Steven A. Newman ; partie B : Remerciements au Dr Joel Curé.)

les objets en mouvement (par exemple lors d'un jeu de tennis) à cause de la discordance des vitesses des saccades entre les deux yeux.

Une OIN bilatérale provoque un retard bilatéral de l'adduction, un nystagmus bilatéral en abduction, et un *nystagmus vertical*, qui est le mieux apprécié dans les regards vers le haut. Ce nystagmus est lié à une interruption des commandes du maintien du regard et de la poursuite verticale. Ces fonctions sont abolies par les lésions des FLM qui transmettent des informations provenant des noyaux vestibulaires. En cas d'une atteinte bilatérale par des lésions à proximité du noyau du troisième nerf crânien, au tableau classique s'associe une exodéviatation à angle très large, qui porte le nom de syndrome de *WEBINO* (« wall-eyed » *bilateral internuclear ophthalmoplegia* ; syndrome associant une ophthalmoplogie internucléaire bilatérale et une exotropie) (fig. 8-7).

Davis SL, Frohman TC, Crandall CG, et al. Modeling Uhthoff's phenomenon in MS patients with internuclear ophthalmoparesis. *Neurology*. 2008 ; 70(13 pt 2) : 1098–1106.

McGettrick P, Eustace P. The W.E.B.I.N.O syndrome. *Neuro-Ophthalmology*. 1985 ; 5(2) : 109–115.

Mills DA, Frohman TC, Davis SL, et al. Break in binocular fusion during head turning in MS patients with INO. *Neurology*. 2008 ; 71(6) : 458–460.

Les deux principales causes de l'OIN sont un processus de démyélinisation et un accident ischémique. Chez les adolescents et les jeunes adultes, l'OIN est typiquement provoquée par un événement démyélinisant. Chez des adultes âgés, une pathologie microvasculaire est le plus souvent à l'origine de ce tableau. La myasthénie peut provoquer une pseudo-OIN ; dans ce cas, le nystagmus vertical d'une vraie OIN en position excentrée peut manquer. Il existe souvent dans ces tableaux de myasthénie qui simule une OIN des signes palpébraux associés. La parésie de l'adduction dans une pseudo-OIN d'origine myasthénique peut répondre à une injection intraveineuse d'édrophonium (test au Tensilon®) ainsi qu'à un traitement systémique de la myasthénie.



Figure 8-7 Le syndrome WEBINO. Exotropie en position primaire (en haut), qui s'associe à un déficit de l'adduction de l'œil gauche (au milieu) et de l'œil droit (en bas). (Remerciements au Dr Lanning B. Kline.)

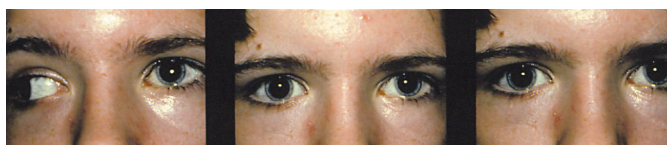


Figure 8-8 Syndrome un et demi. Ce patient de 15 ans été affecté par un glioblastome du tronc cérébral qui provoquait une paralysie du regard vers la gauche (*photographie de droite*) et une ophtalmoplégie internucléaire gauche (adduction incomplète de l'œil gauche dans le regard vers la droite ; *photographie de gauche*). Le seul mouvement oculaire horizontal conservé était l'abduction de l'œil droit. (Remerciements au Dr Steven A. Newman.)

Syndrome un et demi

Le syndrome un et demi associe les signes d'une OIN unilatérale à une paralysie horizontale du regard ipsilatéral, du même côté que la lésion (fig. 8-8). Ce syndrome est provoqué par une lésion au niveau pontique qui est assez grande pour affecter le FLM et la formation réticulaire pontique paramédiane (FRPP) (ou le noyau du VI) du même côté du tronc cérébral. Une lésion de la FRPP ou du noyau du VI provoque une paralysie du regard horizontal ipsilatéral associant un déficit de l'abduction du côté atteint et de l'adduction du côté opposé. Si le FLM du côté lésé est également englobé dans la lésion, tous les mouvements de l'horizontalité sont abolis, excepté l'abduction de l'œil controlatéral de la lésion. Ainsi, tous les mouvements de l'horizontalité d'un œil sont abolis et uniquement un « demi » de l'autre œil garde une abduction, ce qui explique le nom de ce syndrome. Les mouvements verticaux sont en revanche conservés. Lorsque la lésion qui produit un syndrome

un et demi affecte également la portion intra-axiale du nerf facial, qui se situe à proximité, cela produit un syndrome de huit et demi ($7 + 1,5 = 8,5$); une bonne connaissance de l'anatomie du tronc cérébral permet la localisation de ces différentes combinaisons syndromiques. La cause la plus fréquente d'un syndrome un et demi est un accident vasculaire cérébral.

Espinosa PS. Teaching NeuroImage : one-and-a-half syndrome. *Neurology*. 2008; 70(5) : e20.

Frohman TC, Galetta S, Fox R, et al. Pearls & Oy-sters : the medial longitudinal fasciculus in ocular motor physiology. *Neurology*. 2008; 70(17) : e57–e67.

Wall M, Wray SH. The one-and-a-half syndrome – a unilateral disorder of the pontine tegmentum : a study of 20 cases and review of the literature. *Neurology*. 1983; 33(8) : 971–980.

Causes infranucléaires de diplopie

Les paralysies fasciculaires intra-axiales des nerfs crâniens oculomoteurs sont produites par des lésions qui affectent les fibres au-delà du noyau, mais au sein du tronc cérébral. Les lésions du tronc cérébral tendent à affecter de nombreuses structures et donc à provoquer des atteintes multiples; l'analyse de ces déficits permet le plus souvent une localisation topographique de la lésion dans le tronc cérébral. Au niveau du mésencéphale, une lésion intra-axiale provoque une lésion du nerf oculomoteur ou du nerf trochléaire. Une atteinte intra-axiale du nerf oculomoteur peut provoquer quatre syndromes différents, chacun comportant une paralysie de la troisième paire crânienne. Une lésion du mésencéphale ventral peut léser également le pédoncule cérébral et provoquer une hémiparésie controlatérale (*syndrome de Weber*). Une lésion du noyau rouge et de la substantia nigra peut provoquer une ataxie controlatérale et/ou un tremblement (*syndrome de Benedikt*). Une lésion du mésencéphale dorsal peut léser le pédoncule cérébelleux supérieur et provoquer une ataxie controlatérale (*syndrome de Claude*). Une lésion dorsale ayant une topographie légèrement différente peut provoquer le même type d'ataxie, s'associant à une paralysie nucléaire du III, ainsi que des manifestations d'un dysfonctionnement oculaire supranucléaire (*syndrome de Nothnagel*). La localisation et la corrélation anatomique de ces signes sont plus importantes que les éponymes mentionnés, en particulier parce que leur définition varie dans la littérature.

Liu GT, Crenner CW, Logigian EL, Charness ME, Samuels MA. Midbrain syndromes of Benedikt, Claude, and Nothnagel : setting the record straight. *Neurology*. 1992; 42(9) : 1820–1822.

Une lésion intra-axiale du nerf trochléaire est très rare. Les tumeurs de la glande pinéale peuvent affecter la portion initiale des deux nerfs trochléaires, par la compression du tectum mésencéphalique. De telles lésions peuvent obstruer l'aqueduc de Sylvius, conduisant à l'élévation de la pression intracrânienne et à une hydrocéphalie (provoquant un syndrome de Parinaud).

Des lésions intra-axiales du noyau de la sixième paire crânienne peuvent également affecter le nerf facial, dont les fibres contournent le noyau du VI au niveau du *genou facial*. Des lésions intra-axiales qui affectent les fibres intra-axiales du VI peuvent aussi affecter les fibres du nerf facial, le tractus solitaire et le trajet descendant du nerf trijumeau, provoquant ainsi une paralysie ipsilatérale de l'abduction, une paralysie faciale, une perte du goût des deux tiers antérieurs de la langue et une hypo-esthésie faciale (*syndrome de Foville*). Des lésions du pont ventral peuvent léser les nerf abducens et facial ainsi que les faisceaux corticospinaux, provoquant une hémiplégie controlatérale, une paralysie faciale ipsilatérale et un déficit de l'abduction (*syndrome de Millard-Gubler*).

- Gates P. The rule of 4 of the brainstem : a simplified method for understanding brainstem anatomy and brainstem vascular syndromes for the non-neurologist. *Intern Med J.* 2005; 35(4) : 263–266.
- Wolf JK, ed. *The Classical Brainstem Syndromes*. Springfield, IL : Charles C Thomas; 1971.

La portion sous-arachnoïdienne des nerfs crâniens oculomoteurs se situe entre le tronc cérébral et le sinus caverneux, où les nerfs quittent la dure-mère ; cette région est probablement le siège le plus fréquent des lésions ischémiques provoquant des neuropathies crâniennes. Le diagnostic d'une lésion ischémique (microvasculaire ou diabétique) des nerfs oculomoteurs est un diagnostic d'exclusion. Les mononeuropathies crâniennes ischémiques sont pratiquement toujours isolées, avec un tableau clinique d'emblée maximal. Plus rarement, on peut constater une progression du déficit fonctionnel, sur une durée de 7 à 10 jours. Une douleur peut être présente ou non, et si elle existe, elle peut être intense. La douleur n'est pas un critère discriminant entre des causes graves ou bénignes des paralysies oculomotrices.

Le nerf oculomoteur occupe une place particulière au sein des mononeuropathies crâniennes isolées, à cause de sa proximité avec l'artère communicante postérieure en particulier et des risques de compression par un anévrisme (voir plus loin). Le déficit oculomoteur provoqué par une atteinte ischémique s'amende presque toujours, et la diplopie disparaît le plus souvent lors des trois premiers mois d'évolution.

L'aggravation du déficit oculomoteur au-delà de 2 semaines, ou l'absence de récupération spontanée pendant les trois premiers mois, n'est pas compatible avec une lésion ischémique et impose la réalisation d'un bilan à la recherche d'une lésion structurelle sous-jacente. Les facteurs de risque d'une atteinte ischémique incluent le diabète sucré, l'hypertension artérielle et une hyperlipidémie. Ces patients nécessitent donc une évaluation de ces facteurs de risque vasculaires.

Une myasthénie peut évoquer tout dysfonctionnement oculomoteur indolore qui épargne la motricité pupillaire, et doit représenter un diagnostic différentiel important dans tous ces cas.

- Asbury AK, Aldredge H, Hershberg R, et al. Oculomotor palsy in diabetes mellitus : a clinicopathological study. *Brain.* 1970; 93(3) : 555–566.
- Jacobson DM, McCanna TD, Layde PM. Risk factors for ischemic ocular motor palsies. *Arch Ophthalmol.* 1994; 112(7) : 961–966.
- Richards BW, Jones FR Jr, Younge BR. Causes and prognosis in 4,278 cases of paralysis of the oculomotor, trochlear, and abducens cranial nerves. *Am J Ophthalmol.* 1992; 113(5) : 489–496.

Paralysie du nerf oculomoteur

Une paralysie du nerf oculomoteur (III) provoque un dysfonctionnement des muscles somatiques extraoculaires (muscles droit supérieur, droit inférieur et droit médial ; oblique inférieur et releveur de la paupière supérieure) ainsi que du contingent végétatif du nerf (le sphincter pupillaire et le muscle ciliaire). Chez un patient ayant une paralysie complète du nerf oculomoteur, l'examen met en évidence un ptosis complet alors que l'œil est en position hypotropique et en abduction, ayant une incapacité de déplacement en adduction, vers le bas et vers le haut. De plus, la pupille est dilatée et répond faiblement à la lumière (fig. 8-9). Les paralysies partielles du nerf oculomoteur sont plus fréquentes, se manifestant par une limitation variable des mouvements oculaires vers le bas, vers le haut ou en adduction, s'associant à un ptosis variable ou à un dysfonctionnement pupillaire.

La plupart des paralysies isolées du nerf oculomoteur sont la conséquence de phénomènes ischémiques microvasculaires survenant dans l'espace sous-arachnoïdien ou dans les sinus caverneux. Plus rarement, des paralysies isolées du nerf oculomoteur sont dues à des lésions du tronc cérébral, par exemple lors d'un infarctus d'origine microvasculaire. Les causes moins communes d'une telle paralysie

sont : une compression anévrysmale, une tumeur, une inflammation (sarcoïdose), une vascularite, une infection (méningite), une infiltration (lymphome, métastase carcinomateuse), et un traumatisme.

Paralysie du nerf oculomoteur associée à une atteinte pupillaire

Le dysfonctionnement pupillaire lors d'une paralysie du nerf oculomoteur résulte de l'atteinte parasymphatique, qui provoque une pupille dilatée répondant faiblement à la lumière. Les patients peuvent se présenter avec un degré variable de dysfonctionnement oculomoteur, affectant le muscle releveur de la paupière supérieure et les muscles extraoculaires. Les anévrysmes qui naissent à la jonction de l'artère communicante postérieure et de l'artère carotide interne se situent à proximité du nerf oculomoteur, pouvant provoquer son atteinte paralytique par compression directe, lors d'un processus expansif ou d'une rupture. Dans ces cas, l'atteinte pupillaire est fréquemment associée au tableau de déficit oculomoteur.

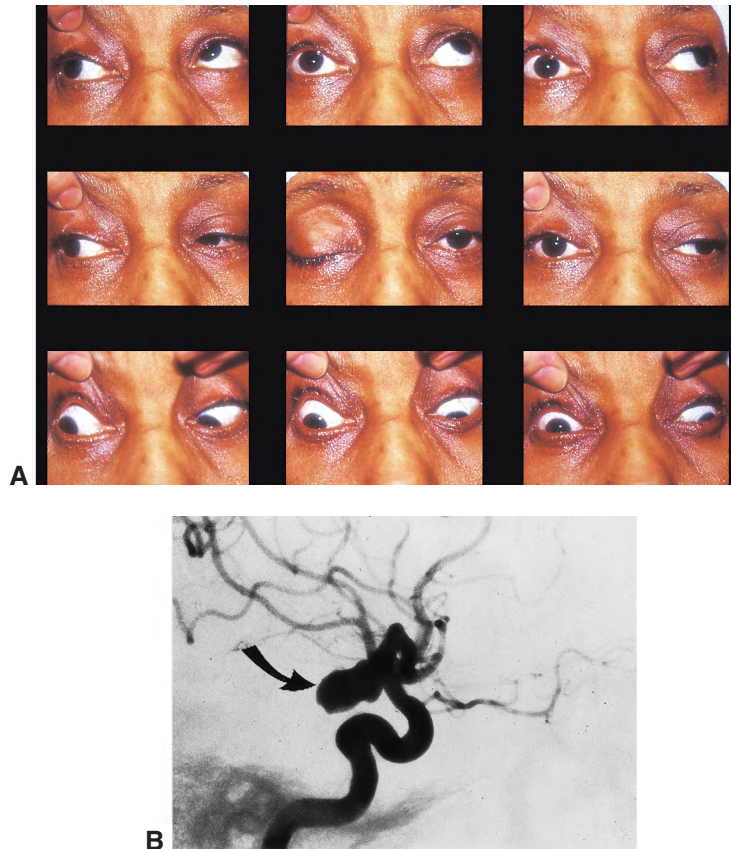


Figure 8-9 Paralysie complète du nerf oculomoteur. Cette patiente âgée de 72 ans s'est présentée en décrivant « la pire céphalée de ma vie ». **A.** L'examen a retrouvé un ptosis complet à droite, une pupille dilatée non réactive à la lumière, et une limitation complète des mouvements oculaires, hormis l'abduction. **B.** Vue latérale d'une angiographie cérébrale montrant un anévrysme de l'artère communicante postérieure (flèche). (Partie A : Remerciements au Dr Steven A. Newman ; partie B : Remerciements au Dr Leo Hochhauser.)

Les fibres pupillomotrices du nerf oculomoteur ont une position superficielle dans la partie médiale du nerf oculomoteur, à proximité de l'artère communicante postérieure, site de prédilection de formation anévrysmale. Ainsi, une paralysie oculomotrice non traumatique avec une atteinte pupillaire initiale ou secondaire doit être considérée comme un indice d'anévrysme sous-jacent, jusqu'à preuve du contraire. Ce type d'anévrysmes est le plus souvent retrouvé à la jonction des artères communicante postérieure et carotide interne, un site très proche du troisième nerf crânien. Un tel tableau impose une consultation neuro-ophtalmologique en urgence et la réalisation d'une neuro-imagerie vasculaire (angioscanner, angio-IRM ou angiographie cérébrale conventionnelle) (fig. 8-10). La plupart des anévrysmes situés à cet endroit et provoquant une paralysie du nerf oculomoteur sont détectables par ces examens neurovasculaires. L'angioscanner et l'angio-IRM peuvent déceler de manière fiable des anévrysmes ayant une taille d'au moins 2 à 3 mm de diamètre. L'angioscanner est plus rapide d'obtention et de réalisation, et a une plus grande résolution spatiale ; il peut aussi mettre en évidence une hémorragie sous-arachnoïdienne. La ponction lombaire peut mettre en évidence une hémorragie sous-arachnoïdienne (xanthochromie dans le liquide céphalorachidien) ou déceler des arguments en faveur d'une cause inflammatoire ou néoplasique, ce qui a surtout un intérêt lorsque la neuro-imagerie est normale. Les anévrysmes sont inhabituels avant l'âge de 20 ans, même s'ils peuvent rarement survenir dans les dix premières années de vie. Malgré les avancées récentes des neuro-imageries vasculaires de dernière génération, l'artériographie cérébrale conventionnelle demeure encore aujourd'hui le seul examen qui peut formellement déceler des anévrysmes intracrâniens.

Paralysie oculomotrice épargnant la pupille

Le terme d'*épargne pupillaire* doit être réservé à des situations dans lesquelles le fonctionnement pupillaire est normal mais avec un dysfonctionnement palpébral et oculomoteur (somatique) total du nerf oculomoteur. Il s'agit d'un tableau typique lors d'une neuropathie crânienne d'origine ischémique, qui s'associe souvent à une douleur, la paralysie s'améliorant, voire disparaissant dans un délai d'environ 3 mois.

Une paralysie complète du nerf oculomoteur avec une épargne pupillaire est presque toujours de nature bénigne et secondaire à une pathologie microvasculaire, souvent associée à un diabète,

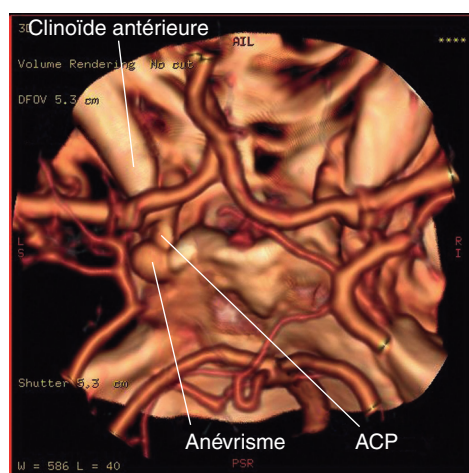


Figure 8-10 Angioscanner montrant un anévrysme de l'artère communicante postérieure (ACP). (Remerciements au Dr Michael Vaphiades.)

une hypertension artérielle et/ou une hyperlipidémie. Il n'est pas inhabituel de constater, cependant, que la pupille réagit normalement, et un dysfonctionnement partiel du contingent extrinsèque du nerf (muscle releveur de la paupière supérieure et muscles extraoculaires). Il s'agit dans ce cas d'une paralysie partielle du nerf oculomoteur, qui est une situation particulière, différente de celle où il existe une paralysie complète du contingent extrinsèque du nerf oculomoteur. Cette distinction est de grande importance dans l'appréciation clinique, car une paralysie partielle du contingent extrinsèque du nerf oculomoteur peut être compatible avec une atteinte compressive, même lorsque le fonctionnement pupillaire paraît normal. La prise en charge d'une paralysie partielle du nerf oculomoteur sans atteinte pupillaire associée doit se faire selon l'histoire clinique et la disponibilité des examens de neuro-imagerie non invasive. Certains cliniciens sont en faveur de la réalisation d'emblée d'une neuro-imagerie non invasive, alors que d'autres lui préfèrent une surveillance rapprochée, tous les jours, pendant 7 à 10 jours. Une cause anévrismale doit être suspectée, même en cas d'une apparente paralysie bénigne du nerf oculomoteur avec une épargne pupillaire si le patient a un âge à risque (entre 20 et 50 ans), en l'absence de diabète associé ou d'autres facteurs de risque vasculaire.

Le dysfonctionnement pupillaire n'est pas toujours synonyme d'une compression anévrismale ou d'un autre problème potentiellement grave. Une atteinte vasculopathique du nerf oculomoteur peut provoquer une atteinte pupillaire dans un pourcentage allant jusqu'à 20 % des cas, bien que l'atteinte pupillaire soit dans ce cas en général modérée (provoquant typiquement moins de 1 mm d'anisocorie). La découverte d'une hyperglycémie, d'une augmentation de l'hémoglobine glyquée, des lipides sériques, ou de la pression artérielle rend la possibilité d'une atteinte microvasculaire plus grande, mais ce groupe de patients peut néanmoins être atteint d'un anévrisme associé. Ainsi, une atteinte pupillaire ou une progression de l'atteinte oculomotrice impose la réalisation d'une imagerie neurovasculaire à la recherche d'un anévrisme.

À l'inverse, un patient qui a une atteinte pupillaire isolée (pupille dilatée, qui répond mal à la lumière), mais qui a une fonction normale du releveur de la paupière et des autres muscles extraoculaires est pratiquement toujours atteint d'une pathologie bénigne. Une atteinte isolée pupillaire ne constitue qu'exceptionnellement une atteinte du troisième du nerf oculomoteur; il s'agit le plus souvent d'une atteinte de type pupille tonique (d'Adie), d'une dilatation pupillaire pharmacologique, ou d'une pupille dont l'atteinte est d'origine mécanique (comme en présence de synéchies postérieures). Lors d'une atteinte pupillaire en apparence isolée, le clinicien doit exclure une paralysie oculomotrice, même minime, par la réalisation d'un bilan oculomoteur orthoptique (en incluant un test par occlusion alternée ou une exploration à l'aide d'une baguette de Maddox, dans toutes les positions du regard). De même, une mydriase unilatérale isolée n'est pas un signe d'un engagement cérébral; d'autres signes neurologiques ou une altération de la conscience sont nécessaires pour formuler une telle suspicion.

L'existence d'une douleur périorbitaire et de céphalées ne permet pas d'établir le diagnostic étiologique d'une paralysie du nerf oculomoteur. Bien que la plupart des paralysies du nerf oculomoteur d'origine anévrismale provoquent une douleur, une atteinte vasculopathique provoque également des douleurs qui peuvent parfois être intenses. Chez des patients âgés, une atteinte de type vascularite (par exemple maladie de Horton) doit également être prise en considération.

Jacobson DM. Relative pupil-sparing third nerve palsy : etiology and clinical variables predictive of a mass. *Neurology*. 2001 ; 56(6) : 797-798.

O'Connor PS, Tredici TJ, Green RP. Pupil-sparing third nerve palsies caused by aneurysm. *Am J Ophthalmol*. 1983 ; 95(3) : 395-397.

Une paralysie aiguë, isolée, complète du contingent extrinsèque du nerf oculomoteur et qui épargne la pupille survenant chez un patient de plus de 50 ans ayant des facteurs de risque vasculaire n'impose pas nécessairement une neuro-imagerie. Mais un tel tableau nécessite la réalisation

d'une évaluation médicale générale, à la recherche d'un diabète, d'une hypertension, d'une hyperlipidémie, avec, en urgence, la détermination de la vitesse de sédimentation. Cependant, lorsqu'il existe une progression du tableau clinique, et en cas d'autres neuropathies crâniennes associées, ou si une récupération clinique ne s'opère pas dans les trois premiers mois, une neuro-imagerie doit être réalisée à la recherche d'une masse, ou d'une lésion infiltrative affectant la base du crâne ou les sinus caverneux. Parfois, les imageries doivent être répétées avant de mettre en évidence une masse, surtout s'il s'agit d'une atteinte du sinus caverneux. Une ponction lombaire peut être nécessaire, à la recherche d'une méningite carcinomateuse, d'une lésion inflammatoire ou infectieuse.

Jacobson DM, Broste SK. Early progression of ophthalmoplegia in patients with ischemic oculomotor nerve palsies. *Arch Ophthalmol*. 1995; 113(12) : 1535-1537.

Trobe JD. Managing oculomotor nerve palsy. *Arch Ophthalmol*. 1998; 116(6) : 798.

Atteinte systématisée du nerf oculomoteur dans le territoire d'une de ses deux branches terminales

Le nerf oculomoteur se divise en une branche supérieure et inférieure au niveau de la fissure orbitaire supérieure ou dans le sinus caverneux antérieur. Une atteinte limitée dans le territoire d'une de ces branches indique généralement une lésion au niveau du sinus caverneux antérieur ou dans la partie postérieure de l'orbite. Dans ce cas, une imagerie initiale par IRM est à privilégier. Si la neuro-imagerie est normale, une évaluation médicale est nécessaire, incluant une évaluation de la pression artérielle, de la glycémie, des lipides, et une vitesse de sédimentation. Très rarement, une atteinte systématisée du nerf oculomoteur peut être secondaire à une atteinte du tronc cérébral, habituellement par une atteinte ischémique par accident vasculaire cérébral ou par démyélinisation. Les anévrismes sont plus rarement en cause dans une atteinte systématisée dans le territoire du nerf oculomoteur. Les autres causes, plus rares, sont les tumeurs, l'inflammation (sarcoïdose et vascularite), une infection (méningite), une infiltration (une méningite carcinomateuse ou un lymphome), ou encore un traumatisme.

Bhatti MT, Eisenschenk S, Roper SN, Guy JR. Superior divisional third cranial nerve paresis : clinical and anatomical observations of unique cases. *Arch Neurol*. 2006; 63(5) : 771-776.

Paralysie du nerf oculomoteur chez des patients jeunes

Les enfants peuvent avoir des atteintes ophtalmoplégiques après une atteinte virale ou après une vaccination. Les anévrismes sont rares chez les enfants, et si un bilan immédiat n'est pas toujours réalisé, un suivi rigoureux doit être organisé afin de vérifier la bonne récupération clinique des symptômes. Chez les adolescents et les jeunes adultes, une atteinte dans le territoire du nerf oculomoteur, associée à une atteinte pupillaire, nécessite un bilan afin d'exclure un anévrisme ou une autre étiologie structurelle. La *migraine ophtalmoplégique* apparaissant pendant l'enfance peut provoquer une douleur et un dysfonctionnement du nerf oculomoteur, mais les deux ne sont pas simultanés; curieusement, l'ophtalmoplégie se développe des jours après l'apparition de la céphalée. La migraine ophtalmoplégique est un diagnostic d'exclusion : tous les patients doivent être explorés par une neuro-imagerie lors de leur évaluation initiale. La physiopathologie de la migraine ophtalmoplégique demeure imparfaitement connue, mais il est habituel de penser qu'il s'agit d'une démyélinisation récurrente suivie d'une remyélinisation. Un diagnostic différentiel est celui d'un schwannome du nerf oculomoteur, une lésion oculomotrice bénigne.

Carlow TJ. Oculomotor ophthalmoplegic migraine : Is it really migraine? *J Neuroophthalmol*. 2002; 22(3) : 215-221.

Schumacher-Feero LA, Yoo SW, Solari FM, Biglan AW. Third cranial nerve palsy in children. *Am J Ophthalmol*. 1999; 128(2) : 216-221.

Régénération aberrante du nerf oculomoteur

Les lésions axonales au sein du nerf oculomoteur peuvent être suivies d'un phénomène de régénération aberrante des fibres axonales, qui innervent d'autres muscles que ceux qui leur étaient initialement destinés (fig. 8-11). Les connexions aberrantes de ces fibres provoquent des phénomènes de syncinésie (cocontraction des muscles qui ne sont pas normalement activés en même temps). On retrouve couramment une rétraction palpébrale lors de l'adduction du globe, ou un myosis pupillaire qui survient lors des mouvements du globe oculaire en élévation, en adduction ou d'abaissement.

La régénération aberrante survient fréquemment après un traumatisme ou une compression (anévrismale ou tumorale), mais ne survient pas après une ischémie microvasculaire. La mise en évidence d'une régénération aberrante sans qu'il y ait eu une paralysie oculomotrice auparavant – *régénération aberrante primitive* – peut faire suspecter une lésion parasellaire (méningiome ou anévrisme carotidien au sein du sinus caverneux), imposant la réalisation d'une neuro-imagerie adéquate.

Grunwald L, Sund NJ, Volpe NJ. Pupillary sparing and aberrant regeneration in chronic third nerve palsy secondary to a posterior communicating artery aneurysm. *Br J Ophthalmol.* 2008; 92(5) : 715–716.

Schatz NJ, Savino PJ, Corbett JJ. Primary aberrant oculomotor regeneration. A sign of intracavernous meningioma. *Arch Neurol.* 1997; 34(1) : 29–32.

Paralysie du nerf trochléaire

Une paralysie du nerf trochléaire (IV) provoque typiquement une diplopie qui s'aggrave dans le regard vers le bas; ainsi, les patients rapportent presque toujours une diplopie (tendance à fermer un œil) pendant la lecture. Dans certaines situations, l'examen attentif de l'œil affecté peut révéler un déficit oculomoteur vers le bas, lorsqu'il est en position d'adduction, mais dans la plupart des cas l'oculomotricité paraît grossièrement normale. Pour cette raison, il est essentiel d'évaluer l'oculomotricité par un test d'occlusion alternée ou un bilan oculomoteur orthoptique pour mettre en évidence une hypertropie qui s'aggrave dans le regard vers le côté opposé et vers le bas. L'inclinaison ipsilatérale de la tête augmente le strabisme vertical, raison pour laquelle les patients inclinent leur tête (inconsciemment) du côté opposé à la paralysie afin d'éviter une diplopie.

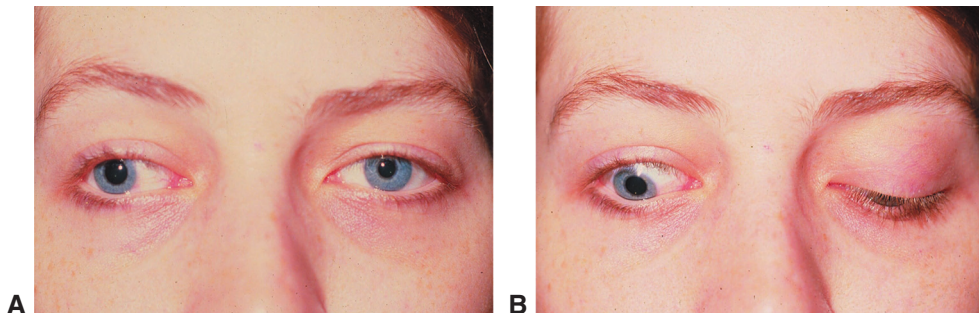


Figure 8-11 Régénération aberrante au sein du nerf oculomoteur droit. **A.** En position primaire, il existe un ptosis modéré, une mydriase et une exotropie à droite. **B.** Dans le regard vers le bas, la paupière droite se rétracte vers le haut, car les fibres du nerf oculomoteur qui innervent normalement le droit inférieur innervent aussi le muscle releveur de la paupière supérieure droite. (Remerciements au Dr Rod Foroozan.)

Le test de *Parks-Bielchowsky en trois étapes* est une approche algorithmique qui permet d'identifier des troubles de l'oculomotricité affectant les muscles extraoculaires verticaux. Les trois étapes sont les suivantes :

1. Retrouver le côté de l'hypertropie.
2. Déterminer si l'hypertropie est plus grande dans le regard vers la gauche ou vers la droite.
3. Déterminer si l'hypertropie est augmentée par l'inclinaison de la tête vers la droite ou vers la gauche.

Au-delà de ces trois étapes fondamentales, il peut également être utile de déterminer si la séparation verticale est plus grande dans le regard vers le haut ou vers le bas (4^e étape) ; il est aussi utile de déterminer s'il existe une cyclotropie associée.

Ce test en trois étapes recherche une paralysie du nerf trochléaire ; une telle atteinte à droite met en évidence une hypertropie droite qui s'aggrave dans le regard vers la gauche et vers le bas ainsi que lors de l'inclinaison de la tête du côté droit, s'associant à une excyclotorsion relative de l'œil droit. (Les détails plus spécifiques de ce test sont décrits dans la Section 6 du BCSC, *Pediatric Ophthalmology and Strabismus* [*Ophthalmologie pédiatrique et strabisme*]). Une *skew deviation* peut parfois évoquer une paralysie du nerf trochléaire, mais un examen attentif permet son identification, car cela n'est pas conforme au test en trois étapes. De manière pratique, si une paralysie provoquant un strabisme vertical n'est pas conforme à la règle décrite, il ne s'agit pas d'une paralysie du nerf trochléaire et il peut s'agir d'un dysfonctionnement qui implique plusieurs muscles oculomoteurs. Ainsi, une orbitopathie dysthyroïdienne, une atteinte myasthénique ou une atteinte multiple des nerfs crâniens oculomoteurs peuvent provoquer un tableau oculomoteur non spécifique. La fiabilité de ce test diminue cependant dans le temps, après l'atteinte initiale, à cause des hyperactions compensatrices des autres muscles oculomoteurs (voir chapitre 7).

Une *paralysie bilatérale des nerfs trochléaires* est une éventualité qui doit être évoquée même lors d'une atteinte unilatérale, en particulier en cas de traumatisme crânien. Les atteintes bilatérales ont comme caractéristiques :

- une hypertropie bilatérale croisée (c'est-à-dire que l'œil droit est plus haut dans le regard vers la gauche, et que l'œil gauche est plus haut dans le regard vers la droite) ;
- une excyclotorsion supérieure à 10° (chaque œil a une torsion externe, qui peut être mesurée par un test à la baguette de Maddox) ;
- un strabisme de type V à grand angle (≥ 25 D).

Brazis PW. Palsies of the trochlear nerve : diagnosis and localization – recent concepts. *Mayo Clin Proc.* 1993 ; 68(5) : 501–509.

Les paralysies trochléaires sont souvent d'origine congénitale. Parmi les causes possibles de paralysie congénitale de nerf trochléaire, on retrouve : l'existence d'une anomalie du tendon du muscle oblique supérieur, un site anormal d'insertion de celui-ci, ou un défaut de la trochlée. Dans quelques cas, des paralysies trochléaires supposées congénitales peuvent se révéler en réalité être secondaires à une tumeur bénigne (par exemple un schwannome) affectant le nerf trochléaire. Les patients sont souvent asymptomatiques jusqu'à 40 à 70 ans, période où leur amplitude de fusion verticale diminue, provoquant une diplopie. La plupart des patients ont un port vicieux de tête qui est incliné du côté opposé de la paralysie. La mise en évidence du caractère très ancien de ce port de la tête peut être retrouvé en regardant des photographies anciennes (fig. 8-12). Les patients ayant une paralysie trochléaire de longue date ont habituellement une amplitude de fusion verticale de grande envergure (> 3 dioptries prismatiques).



Figure 8-12 Paralysie congénitale gauche du nerf trochléaire. **A.** Noter une hypertropie gauche et une tête inclinée vers la droite pendant l'enfance. **B.** Quarante ans plus tard, l'inclinaison droite de la tête est toujours visible, et la patiente a des difficultés croissantes pour maintenir une vision binoculaire stable. **C.** Après une chirurgie oculomotrice, la diplopie et l'inclinaison de la tête ont disparu. (Remerciements au Dr Lanning B. Kline.)

Helveston EM, Krach D, Plager DA, Ellis FD. A new classification of superior oblique palsy based on congenital variations in the tendon. *Ophthalmology*. 1992; 99(10) : 1609–1615.

Chez des patients de plus de 50 ans, une paralysie isolée du nerf trochléaire est typiquement provoquée par une pathologie ischémique microvasculaire; la fonction s'amende pratiquement toujours dans les 3 mois. Le nerf trochléaire est particulièrement vulnérable aux traumatismes crâniens, à cause de son trajet anatomique au sein du mésencéphale dorsal. Le nerf trochléaire peut également être affecté par des processus pathologiques dans l'espace sous-arachnoïdien ou le sinus caverneux.

L'évaluation diagnostique d'une atteinte isolée, non traumatique du nerf trochléaire est souvent peu contributive, car dans la plupart des situations il s'agit de causes congénitales, ischémiques, ou idiopathiques. Chez des patients qui sont dans le groupe d'âge vasculopathique, une évaluation médicale complète à la recherche de facteurs de risque vasculaires, dont le diabète, l'hyperlipidémie et l'hypertension artérielle, est impérative. Les patients âgés devraient être suivis. L'absence de récupération spontanée au bout de 3 mois nécessite la réalisation d'une neuro-imagerie qui doit explorer la base du cerveau à la recherche d'une masse compressive. Il existe d'autres causes possibles de paralysie oculomotrice verticale, notamment les syndromes restrictifs orbitaires (par exemple orbitopathie dysthyroïdienne ou traumatisme). Dans des cas atypiques, il peut être utile d'évoquer d'autres causes comme une *skew deviation*, une paralysie partielle du nerf oculomoteur, ou une myasthénie oculaire.

Paralysie du nerf abducens

Une atteinte du nerf abducens (VI) représente la cause la plus fréquente d'une paralysie oculomotrice isolée; les patients présentent typiquement une diplopie horizontale s'aggravant dans le regard ipsilatéral, en particulier dans la vision de loin. Le déficit de l'abduction est typiquement associé à une ésodéviations qui augmente dans le regard vers le côté affecté (voir fig. 8-4). Comme cela a été décrit plus haut, une paralysie en divergence peut survenir dans la phase évolutive ou de régression d'une paralysie du VI.

La cause la plus fréquente d'une paralysie isolée du nerf abducens est une cause ischémique. Des lésions affectant l'*angle pontocérébelleux* (en particulier un neurinome de l'acoustique ou un méningiome) peuvent affecter le nerf abducens et d'autres nerfs crâniens. De telles atteintes sont recherchées en présence d'une diminution de la sensation faciale et cornéenne (paralysie du trijumeau), d'une paralysie faciale (paralysie du facial) et d'une diminution de l'audition, s'associant à des signes vestibulaires (nerf vestibulocochléaire). Une inflammation chronique de l'os pétreux peut provoquer une paralysie ipsilatérale du nerf abducens et une douleur dans le territoire du facial (*syndrome de Gradenigo*), en particulier chez les enfants qui ont eu deux infections récurrentes de l'oreille moyenne. Après sa sortie dans l'espace prépontique, le nerf abducens peut être affecté par des processus pathologiques à point de départ méningé ou osseux, comme des méningiomes, des carcinomes nasopharyngés, des chordomes, ou des chondrosarcomes. Le nerf abducens est également exposé lors des traumatismes crâniens ou d'une hypertension intracrânienne. Dans ces cas, le siège lésionnel se situe à l'entrée du sinus caverneux et plus précisément au niveau du *canal de Dorello* (en dessous du ligament pétroclinoïdien).

Les paralysies congénitales de l'abducens ne surviennent pratiquement jamais de manière isolée. Un déficit de l'abduction survenu tôt dans la vie se manifeste d'habitude comme un syndrome de Stilling-Duane (voir fig. 8-15).

Les paralysies isolées de l'abducens chez des adultes de plus de 50 ans sont habituellement de nature ischémique; la motilité oculaire s'améliore spontanément dans la grande majorité de ces cas, avec une récupération complète dans les 3 mois. La réalisation d'une neuro-imagerie n'est pas systématique dans le cas d'une paralysie isolée de l'abducens chez un patient vasculopathique. Comme pour les autres neuropathies crâniennes motrices, l'évaluation médicale est importante. Une IRM encéphalique est de réalisation impérative si une amélioration significative ne s'opère pas après un délai de 3 mois. Parmi les autres études diagnostiques, il est parfois utile de réaliser une ponction lombaire, une imagerie du thorax, et des études hématologiques à la recherche d'une pathologie sous-jacente systémique, comme une maladie du collagène, une sarcoïdose, ou une syphilis. Une récupération spontanée après une paralysie du nerf abducens n'est pas synonyme d'une cause bénigne. Parfois, une paralysie oculomotrice s'amende spontanément avant de récidiver, pour révéler une tumeur intracrânienne.

Avant l'âge de 50 ans, une paralysie de l'abduction impose un bilan rigoureux car les causes ischémiques restent très rares dans ce groupe d'âge. Il est alors raisonnable d'effectuer une neuro-imagerie appropriée. Si cette neuro-imagerie n'est pas contributive, il faut évoquer le diagnostic différentiel comme une pathologie de la jonction neuromusculaire : en recherchant les anticorps aux récepteurs à l'acétylcholine ou en réalisant un test à l'édrophonium (Tensilon®); en recherchant une cause mécanique provoquant un déficit de l'abduction, comme lors d'une orbitopathie dysthyroïdienne affectant le fonctionnement du muscle droit médial; et en empêchant une abduction adéquate. Parfois, la réalisation d'une ponction lombaire a pour but de rechercher un processus méningé infiltratif ou infectieux. Chez les enfants, les leucémies et un gliome du tronc cérébral sont les deux diagnostics différentiels les plus importants dans ces situations. Chez des adolescents et chez des adultes jeunes, une démyélinisation est souvent suspectée. Dans ces cas, une IRM cérébrale avec des séquences de FLAIR (*fluid-attenuated inversion recovery*) met en évidence des hyperintensités T2 évoquant une sclérose en plaques. (Voir le chapitre 2 pour une discussion sur la neuro-imagerie et le chapitre 14 pour une discussion au sujet de la sclérose en plaques.)

Neuromyotonie

La neuromyotonie, cause rare mais importante de diplopie épisodique paroxystique, est probablement due à un processus neurogène. La principale cause de neuromyotonie est une irradiation cérébrale, typiquement pour une néoplasie (méningiome). Les premiers symptômes surviennent

typiquement des mois, voire des années après l'irradiation initiale. Le patient éprouve des épisodes de diplopie paroxystique, qui durent typiquement de 30 à 60 secondes. La neuromyotonie peut affecter tous les nerfs crâniens responsables de l'oculomotricité. La diplopie est souvent provoquée par l'activation du nerf affecté ; une contraction excessive des muscles innervés dans le territoire du nerf est à l'origine du défaut d'alignement oculaire (par exemple, la neuromyotonie du nerf abducens provoque une abduction de l'œil impliqué provoquant une exotropie). Il est fréquent que ces patients subissent des bilans très extensifs, souvent non nécessaires, à la recherche d'une rechute de la néoplasie. Cette pathologie répond généralement de manière satisfaisante au traitement médical ; la carbamazépine et ses dérivés sont les traitements de première intention.

Paralysies multiples des nerfs crâniens

Les recommandations pour la prise en charge de paralysies de nerfs crâniens isolées reposent sur le postulat qu'il n'existe aucune autre anomalie neurologique associée. Il est exceptionnel qu'une atteinte ischémique microvasculaire provoque une atteinte simultanée de plusieurs nerfs crâniens. Lorsque plusieurs nerfs crâniens oculomoteurs (III, IV, VI, nerfs sympathiques) sont touchés en même temps, mais sans autre atteinte neurologique associée, une lésion structurale du sinus caverneux est hautement probable (voir plus loin). Une atteinte bilatérale de ces nerfs suggère l'existence d'un processus diffus, par exemple infiltratif (par exemple une carcinomatose, une leucémie, un lymphome), une tumeur de la ligne médiane qui s'étend de manière bilatérale (par exemple un chordome, un chondrosarcome, ou un carcinome nasopharyngé), une lésion méningée ou encore une polyradiculoneuropathie (un syndrome de Guillain-Barré, ou sa variante affectant les nerfs oculomoteurs, le syndrome de Miller-Fisher, ou une sarcoïdose), ou une myasthénie.

Lors d'une atteinte de plusieurs nerfs oculomoteurs, il est important d'obtenir une évaluation neurologique du patient. Si la neuro-imagerie est normale, il est utile d'effectuer une ponction lombaire, avec une recherche attentive de cellules anormales, ou encore, plus rarement, des marqueurs protéiques pouvant suggérer l'existence d'une néoplasie sous-jacente. En cas de suspicion d'envahissement méningé par un processus carcinomateux (méningite carcinomateuse), il est important d'effectuer un scanner par émission de positons (PET-scan), à la recherche de sites tumoraux primitifs ou facilement accessibles à la biopsie. Une *neuropathie crânienne multiple idiopathique* est un diagnostic d'exclusion, qui peut être évoqué uniquement en cas de normalité de tout le bilan, y compris de neuro-imagerie, du liquide céphalorachidien, et des autres examens déjà mentionnés, ainsi qu'après une surveillance prolongée qui a permis d'éliminer une atteinte néoplasique, inflammatoire, ou infectieuse.

Atteinte du sinus caverneux et de la fissure orbitaire supérieure

Le mode de présentation clinique d'une atteinte du sinus caverneux est une ophtalmoplégie résultant d'une atteinte de plusieurs nerfs crâniens ipsilatéraux, associant un déficit dans les territoires des nerfs oculomoteur, trochléaire, abducens, ainsi que des fibres sympathiques (pour détails anatomiques, voir le chapitre 1). L'existence d'une hypoesthésie faciale dans le territoire du trijumeau ou l'existence d'une atteinte du troisième neurone dans un syndrome de Claude Bernard-Horner sont d'autres signes non oculomoteurs qui aident à la localisation d'une lésion dans le sinus caverneux. Le nerf oculomoteur le plus vulnérable de cette région est le nerf abducens, qui est libre dans le sinus caverneux, sans la protection que les parois du sinus caverneux confèrent aux autres nerfs oculomoteurs. Des lésions agressives qui affectent cette région (processus inflammatoires ou infectieux) peuvent compromettre le retour veineux au sein du sinus caverneux, provoquant des atteintes congestives orbitaires ou oculaires, et une élévation de la pression intraoculaire.

Il est souvent impossible de différencier, en utilisant seulement des critères cliniques, une atteinte du sinus caverneux d'une atteinte de la fissure orbitaire supérieure, zone de transit des nerfs crâniens vers l'orbite, après leur passage dans le sinus caverneux. C'est pour cette raison que, lors d'une atteinte de cette région, on utilise souvent le terme plus général de *syndrome sphéno-caverneux* ou *parasellaire*. La lésion peut également affecter le nerf optique à son entrée dans l'orbite ou à l'apex, et alors il s'agit d'un *syndrome de l'apex*.

Syndrome de Tolosa-Hunt

Le syndrome de Tolosa-Hunt est une inflammation idiopathique, stérile, qui affecte le sinus caverneux. Une douleur prononcée est pratiquement toujours associée à ce syndrome. La neuro-imagerie peut montrer une masse prenant le contraste au sein du sinus caverneux. Un traitement par corticothérapie a très souvent un effet spectaculaire et rapide sur la douleur, mais ce type de réponse peut également survenir en cas de lésions néoplasiques et en particulier d'un lymphome. Il n'est pas inhabituel que des patients initialement diagnostiqués avec une ophtalmoplégie douloureuse attribuée à un syndrome de Tolosa-Hunt soient en fait secondairement diagnostiqués avec une lésion néoplasique, non identifiée au départ. Pour cette raison, un syndrome de Tolosa-Hunt est un diagnostic d'exclusion. D'autres causes de lésions du sinus caverneux sont les anévrismes, les méningiomes, les lymphomes, les schwannomes, les adénomes hypophysaires (s'associant ou non à une apoplexie pituitaire), des fistules carotidocaverneuses, des métastases, une sarcoïdose ainsi qu'une thrombose du sinus caverneux.

Kline LB, Hoyt WF. The Tolosa-Hunt syndrome. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2001; 71(5) : 577-582.

Fistule du sinus caverneux

L'apparition de connexions vasculaires anormales entre le système artériel carotidien (ou ses branches) et le sinus caverneux provoque une augmentation des pressions, normalement basses, dans le sinus caverneux. Cette connexion à haute pression peut inverser le flux vasculaire dans la veine ophtalmique supérieure, en provoquant une congestion veineuse dans l'orbite. Un signe caractéristique d'une telle fistule est l'artérialisation des vaisseaux conjonctivaux (fig. 8-13). Il peut s'agir d'une connexion directe à haut flux entre la carotide interne et le sinus caverneux, ou alors d'un tableau clinique moins spectaculaire. Dans ce dernier cas, il s'agit d'une conséquence de connexions « dures » à bas flux, dues à des connexions entre les artères de plus faible calibre qui prennent

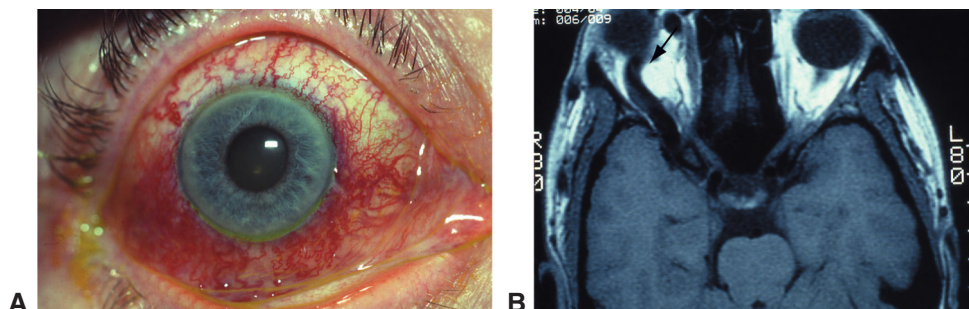


Figure 8-13 Fistule carotidocaverneuse droite. **A.** L'élévation de la pression veineuse orbitaire produit un élargissement et une artérialisation des vaisseaux conjonctivaux, en bouchon de champagne. **B.** IRM cérébrale en séquence pondérée en T1 qui révèle un élargissement de la veine ophtalmique supérieure droite (flèche). (Remerciements au Dr Karl C. Golnik.)

l'origine dans les carotides internes ou externes. Les fistules carotidocaverneuses directes, à haut flux, rapide, surviennent le plus souvent après un traumatisme crânien sévère, provoquant un souffle crânien. Les fistules indirectes, à bas bruit, surviennent le plus souvent de manière spontanée, en particulier chez des patientes âgées. Il n'est pas clairement compris quelle est la séquence des événements qui conduit à l'apparition des fistules indirectes. Le tableau clinique des fistules indirectes est presque toujours moins spectaculaire que celui d'une fistule carotidienne directe, bien que des fistules à bas débit dures puissent s'intensifier cliniquement au fur et à mesure que les connexions artérielles se développent. Hormis le souffle crânien, il n'est pas possible de différencier cliniquement des fistules à haut débit de celle à bas débit ; la distinction entre les deux types de fistule se fait par des études angiographiques.

Les fistules carotidocaverneuses directes et indirectes provoquent souvent une élévation de la pression intraoculaire et un ptosis, mais peuvent provoquer également des paralysies oculomotrices, avec une diplopie, un déficit vasculaire artérioveineux vers la rétine, une neuropathie optique ischémique, un syndrome d'effusion uvéale (qui peut repousser l'iris vers l'avant et provoquer un glaucome par fermeture de l'angle), une douleur (qui peut résulter partiellement d'une sécheresse oculaire en cas de ptosis majeur). Rarement, les fistules peuvent se compliquer par des infarctus cérébroveineux. Les fistules indirectes peuvent être stables dans le temps, voire se refermer de manière spontanée ; cependant, les deux types de fistules peuvent être traités avec succès par des techniques de radiologie interventionnelles ou par radiochirurgie. L'angiographie cérébrale est l'examen de choix pour déterminer la localisation et la configuration des fistules. Elle permet dans un second temps un traitement, par l'exclusion de la communication et du flux vasculaire anormal, à l'aide de matériel thrombogénique (coils, ballons, etc.).

Diplopie provoquée par un dysfonctionnement de la jonction neuromusculaire

La myasthénie est la principale cause d'une pathologie de la jonction neuromusculaire. Elle provoque typiquement une diplopie et un ptosis qui sont variables dans le temps. Une myasthénie ne provoque jamais des déficits sensitifs, de douleurs ou de déficits végétatifs ou pupillaires. Pour cette raison, la myasthénie fait partie des diagnostics différentiels à évoquer lors de l'évaluation de toute diplopie (voir chapitre 14).

Causes orbitaires, myopathiques et restrictives de diplopie

Les mouvements oculaires peuvent être limités par des facteurs mécaniques dont l'origine peut être congénitale ou acquise. Des lésions congénitales provoquant une innervation neurogène anormale des muscles extraoculaires peuvent parfois entraîner des manifestations qui rappellent une origine restrictive.

Orbitopathie dysthyroïdienne

La cause la plus fréquente d'une ophtalmoplégie d'origine restrictive chez l'adulte est l'orbitopathie dysthyroïdienne. Dans ce cas, tous les muscles oculomoteurs peuvent être affectés, mais les muscles droits inférieurs et droits médiaux sont le plus souvent impliqués. Lors d'une atteinte du muscle droit inférieur, il existe typiquement une hypotropie ipsilatérale en position primaire qui augmente dans le regard vers le haut – le globe oculaire est « retenu » vers le bas, son élévation étant freinée (voir chapitre 14, fig. 14-3). Lorsque l'atteinte affecte le muscle droit médial, il existe typiquement une esodéviation qui augmente dans le regard latéral du même côté (le muscle droit médial qui est plus gros devient un frein, limitant l'abduction). Le diagnostic d'orbitopathie

dysthyroïdienne est souvent simple s'il existe des signes orbitaires d'accompagnement, comme le ptosis, le chémosis, la rétraction palpébrale et un signe de Van-Graeffe, ou synergie oculopalpébrale. Un test de duction forcée (voir fig. 8-3) et la mesure de la pression intraoculaire dans les différentes positions du regard apportent des informations importantes en faveur de ce diagnostic. La neuro-imagerie révèle typiquement un élargissement des corps des muscles oculomoteurs avec une épargne des tendons (voir chapitre 4, fig. 4-23). Pour une discussion plus détaillée sur l'orbitopathie dysthyroïdienne, voir les chapitres 4 et 14 dans ce volume et la Section 7 du BCSC, *Orbit, Eyelids, and Lacrimal System* (Orbite, paupières et système lacrymal).

Restriction post-traumatique

Les patients atteints d'une fracture isolée du plancher de l'orbite souffrent souvent d'une diplopie. Le mode de présentation le plus typique est une fracture de la paroi orbitaire inférieure avec une incarceration du muscle droit inférieur. Cette incarceration, qui est au mieux visible par la réalisation d'une tomодensitométrie en coupe coronale, ressemble au mode de présentation du strabisme vertical souvent retrouvé dans une orbitopathie dysthyroïdienne. Moins fréquemment, l'incarcération concerne le muscle droit médial (voir chapitre 2, fig. 2-14). Dans certains cas de traumatisme orbitaire, la trame orbitaire de tissu de soutien des muscles oculomoteurs peut être incarcérée dans le foyer de fracture, sans qu'il y ait une réelle incarceration du muscle lui-même. Dans tous les cas, il existe habituellement une augmentation du volume du tissu orbitaire qui tend à s'amender relativement vite (en quelques semaines), avec parfois une régression de la diplopie. Les décisions concernant l'indication chirurgicale des fractures isolées de plancher de l'orbite doivent être prises de manière très judicieuse. Voir aussi la Section 7 du BCSC, *Orbit, Eyelids, and Lacrimal System* (Orbite, paupières et système lacrymal).

Restriction musculaire après la chirurgie de la cataracte

Une lésion traumatique ou inflammatoire du droit inférieur ou d'autres muscles oculomoteurs après la réalisation d'une injection anesthésique rétrobulbaire lors de la chirurgie de la cataracte peut provoquer une diplopie binoculaire. L'installation d'une diplopie verticale immédiatement après la chirurgie suggère l'existence d'une lésion nerveuse ou d'une myotoxicité de l'anesthésique. Avec le temps, l'atteinte initiale parétique ou myotoxique évolue vers une fibrose du muscle oculomoteur atteint, provoquant une restriction du mouvement du globe oculaire ; l'œil impliqué évolue d'une position hypertropique vers une position hypotropique, avec une limitation de l'élévation dans le regard vers le haut.

Myosite orbitaire

L'inflammation idiopathique d'un ou de plusieurs muscles oculomoteurs provoque classiquement une ophtalmoplégie douloureuse, souvent associée à une hyperhémie conjonctivale, à un chémosis et parfois à ptosis. La douleur peut être assez intense, et elle est accentuée lors des mouvements oculaires. Si l'inflammation est limitée à l'orbite postérieure, l'œil peut apparaître blanc et calme. Un scanner ou une IRM orbitaire montrent typiquement un élargissement d'un ou de plusieurs muscles oculomoteurs affectant également le tendon musculaire, et souvent une extension de l'inflammation vers la graisse orbitaire. La douleur associée à une myosite orbitaire répond habituellement rapidement à un traitement par corticothérapie systémique, alors que la diplopie met plus de temps à disparaître. La myosite orbitaire est habituellement un phénomène isolé, mais elle peut être une composante d'une maladie de système, comme une granulomatose de Wegener, un lupus érythémateux ou une sarcoïdose (voir aussi le chapitre 14 et la Section 7 du BCSC, *Orbit, Eyelids, and Lacrimal System* [Orbite, paupières et système lacrymal]).

Affections néoplasiques

L'infiltration de l'orbite par une masse cancéreuse, en particulier à partir d'une atteinte primitive des sinus paranasaux adjacents, peut provoquer une limitation des mouvements oculaires par une atteinte des muscles oculomoteurs eux-mêmes ou des nerfs crâniens qui les innervent. Plus rarement, les muscles oculomoteurs peuvent être le siège d'une métastase tumorale.

Syndrome de Brown

Le syndrome de Brown est une pathologie oculomotrice restrictive qui provoque une limitation du regard vers le haut lorsque l'œil atteint est en adduction (fig. 8-14). L'origine de ce type de trouble oculomoteur est habituellement congénitale, mais celui-ci peut aussi être acquis. Dans les cas congénitaux, il s'agit d'un tendon du muscle oblique supérieur qui est court, ce qui provoque une hypodéviation ipsilatérale augmentant dans le regard vers le haut et du côté opposé (élévation diminuée en adduction). Les cas acquis sont dus à un traumatisme de la trochlée, se manifestant par un « clic » que le patient peut ressentir. Des cas acquis sont habituellement constatés chez des patients atteints d'une polyarthrite rhumatoïde, d'une inflammation orbitaire idiopathique ou après un traumatisme ; plus rarement, il peut s'agir d'une métastase localisée d'une néoplasie qui affecte spécifiquement le muscle oblique supérieur.

Fibrose musculaire congénitale (syndrome de dysinnervation crânienne congénitale, syndromes agénésiques)

Un groupe de pathologies congénitales ayant initialement été attribuées à des limitations restrictives des muscles oculaires (d'où leur nom de *fibrose*) correspond en réalité à une agénésie des motoneurones du tronc cérébral. La *fibrose congénitale des muscles oculomoteurs de type 1* est une

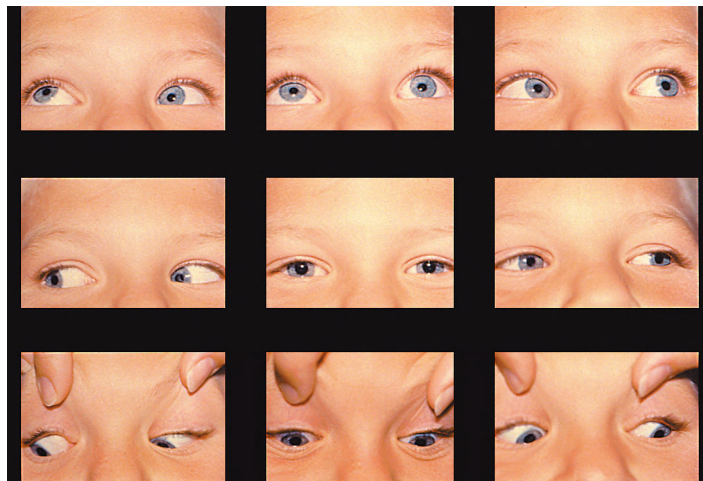


Figure 8-14 Syndrome de Brown. Différentes positions du regard chez un garçon de 7 ans qui a été adressé pour des mouvements oculaires étranges de l'œil gauche survenus depuis 2 ans. L'acuité visuelle était à 10/10 de chaque côté. Les globes oculaires du patient étaient alignés en position primaire. L'évaluation de la motilité oculaire a mis en évidence une hypotropie gauche dans le regard vers le haut et à droite (*photographie en haut à gauche*). Il s'agit du tableau typique de syndrome de Brown, avec un tendon de l'oblique supérieur gauche court de nature congénitale. (Remerciements au Dr Steven A. Newman.)



Figure 8-15 Syndrome de rétraction bilatérale de Stilling-Duane. Cet enfant de 4 ans a été atteint, dès la naissance, d'une limitation bilatérale de l'abduction, associée à un rétrécissement de la fente palpébrale en adduction. (*Remerciements au Dr Steven A. Newman.*)

Tableau 8-2 Syndrome de rétraction de Stilling-Duane

Syndrome	Limitation*	Rétrécissement de la fente palpébrale
1	abDuction	Oui
2	aDDuction	Oui
3	aDD et abDuction	Oui

* Le nombre de D équivaut au type (1, 2 ou 3).

pathologie autosomique dominante, caractérisée par un ptosis bilatéral et une ophtalmoplégie externe bilatérale. Il existe une agénésie de la division supérieure du nerf oculomoteur (III), s'associant à une atrophie des muscles droit supérieur et releveur de la paupière. Les patients atteints de cette pathologie ont un port de tête caractéristique, avec le cou en extension car ils tentent de regarder par-dessous leur ptosis.

D'autres formes d'agénésie nucléaire existent. Le *syndrome de rétraction de Stilling-Duane*, provoqué par un défaut de formation du noyau de l'abducens et du sixième nerf crânien, entraîne une parésie congénitale de l'abduction. Le muscle droit latéral est alors innervé par une branche nerveuse dont l'origine est anormale, puisqu'elle naît au sein du troisième nerf crânien. Cette innervation inhabituelle provoque une cocontraction aberrante des muscles droits horizontaux. Cette cocontraction provoque une rétraction du globe oculaire et une diminution de la fente palpébrale lors de l'adduction, ce qui s'explique par l'activation du troisième nerf crânien entraînant une rétraction simultanée des muscles droits médial et latéral. Le syndrome de Stilling-Duane est habituellement unilatéral, mais peut être bilatéral (fig. 8-15).

D'autres formes du syndrome de Stilling-Duane ont été décrites, associant différentes combinaisons de limitation de l'adduction ou de l'abduction d'un ou de deux yeux (tableau 8-2). Dans tous les cas, il existe une rétraction du globe oculaire lors de l'adduction. Les patients atteints d'un tel syndrome ne présentent pas de diplopie, et ils développent souvent un port de tête de compensation.

DeRespinis PA, Caputo AR, Wagner RS, Guo S. Duane's retraction syndrome. *Surv Ophthalmol.* 1993; 38(3) : 257–288.

Miller NR, Kiel SM, Green WR, Clark AW. Unilateral Duane's retraction syndrome (type 1). *Arch Ophthalmol.* 1982; 100(9) : 1468–1472.

Le *syndrome de Möbius* résulte d'une agénésie des noyaux des sixième et septième paires crâniennes, qui produit une ophtalmoplégie horizontale et une diplégie faciale. Une scoliose, une atrophie de la langue et des déformations céphaliques peuvent également être associées. Voir aussi la Section 6 du BCSC, *Pediatric Ophthalmology and Strabismus* (*Ophtalmologie pédiatrique et strabisme*).

CHAPITRE 9

Nystagmus et autres mouvements oculaires anormaux

Introduction

Plusieurs pathologies et médicaments peuvent affecter la stabilité oculaire. Des mouvements oculaires anormaux peuvent survenir à cause d'une inaptitude du maintien de la fixation, d'une perte des effets inhibiteurs normaux sur le système oculomoteur, ou à cause d'un déficit des voies afférentes vestibulaires destinées aux noyaux oculomoteurs. Le terme *nystagmus*, qui renvoie à un mouvement oculaire excessif, doit être réservé à des mouvements oculaires rythmiques, de va-et-vient dans une direction horizontale, verticale, torsionnelle, ou une combinaison des trois, et qui comporte obligatoirement une phase lente. Le *nystagmus à ressort* a deux phases : 1) une déviation lente qui écarte l'œil de la cible d'intérêt, suivie 2) d'une saccade de correction (phase rapide) qui ramène l'œil à la position initiale, fixant la cible visuelle. Dans le *nystagmus pendulaire*, les phases lentes de va-et-vient se succèdent sans qu'il y ait de phase rapide (fig. 9-1). Des mouvements oculaires anormaux peuvent également affecter la fixation d'une cible visuelle. De manière

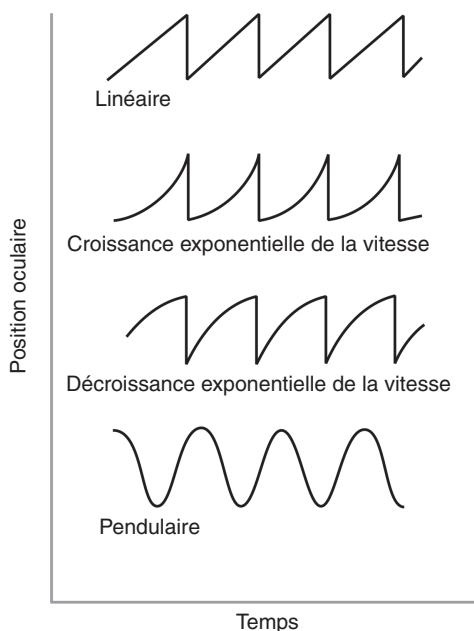


Figure 9-1 Courbes de nystagmus indiquant le profil des vitesses de la phase lente. Une courbe linéaire est typique dans un nystagmus vestibulaire. Une croissance exponentielle de la vitesse indique un nystagmus congénital. Une décroissance exponentielle de la vitesse est typique d'un nystagmus dans les positions extrêmes du regard (*gaze-evoked*). Un nystagmus pendulaire peut être de nature congénitale ou acquise. (D'après Kline LB. Neuro-Ophthalmology Review Manual. 6th ed. Thorofare, NJ : Slack ; 2008.)

générale, ces mouvements oculaires pathologiques sont connus sous le nom d'*intrusions saccadiques* ou *oscillations saccadiques*; n'ayant pas de phase lente, elles ne s'intègrent pas dans la définition d'un nystagmus.

Les patients ayant un nystagmus acquis accusent souvent une sensation de mouvement de l'environnement, connue sous le nom d'*oscillopsie*. L'oscillopsie est souvent absente chez les enfants ayant un nystagmus congénital. Un nystagmus en position primaire peut détériorer l'acuité visuelle. Les patients doivent être interrogés pour savoir s'il existe d'autres symptômes neurologiques associés (par exemple vertige, ataxie, faiblesse musculaire ou une atteinte sensitive). Il est important de déterminer s'il existe des antécédents familiaux de mouvements oculaires anormaux.

L'examen de la motilité oculaire commence par l'évaluation de la stabilité oculaire lorsque les yeux sont en position primaire, en fixant une cible. L'examen des mouvements oculaires dans les 9 positions du regard doit déterminer si :

- le trouble oculomoteur est monoculaire ou binoculaire;
- les yeux agissent de manière coordonnée (yeux conjugués);
- les anomalies oculomotrices sont horizontales, verticales, torsionnelles ou en combinaison;
- les mouvements oculaires anormaux sont présents seulement dans une position particulière du regard ou s'ils sont présents dans toutes les directions du regard;
- les phases des mouvements anormaux sont uniquement lentes (nystagmus pendulaire), rapides (intrusions saccadiques) ou s'il s'agit d'une combinaison des phases rapides et lentes (nystagmus à ressort);
- il existe un point dans lequel le nystagmus est diminué (par exemple point nul ou position nulle).

Par convention, la direction d'un nystagmus à ressort est définie par la direction de la phase rapide; néanmoins, c'est la phase lente qui indique le côté de la lésion. Lorsque l'amplitude des oscillations est différente dans chaque œil, il s'agit d'un *nystagmus dissocié*. Lorsque la direction des oscillations est différente entre les deux yeux, il s'agit d'un *nystagmus dysconjugué*.

L'amplitude du nystagmus change souvent avec la position du regard. Dans les positions extrêmes du regard horizontal (au-delà de 45°), il est normal de constater quelques battements nystagmiques, en particulier chez des patients âgés. Il ne s'agit pas d'un phénomène pathologique, sauf si le nystagmus est persistant ou asymétrique (présent vers la gauche mais pas vers la droite par exemple). L'évaluation d'un nystagmus peut être complétée par des stratégies qui identifient des mouvements oculaires plus subtils et de petite amplitude. Des lunettes de Frenzel (à fort agrandissement) sont très utiles dans la détection des mouvements oculaires, mais une lentille de 20 dioptries, une lampe à fente ou un ophtalmoscope direct peuvent également être utiles pour mettre en évidence des mouvements oculaires anormaux. Des enregistrements oculomoteurs (électro- ou vidéo-oculographie, enregistrements infrarouges ou techniques d'enregistrement par coils électromagnétiques) permettent des mesures objectives des mouvements oculaires. Ces mesures sont rarement nécessaires dans la pratique clinique habituelle. Les caractéristiques des mouvements oculaires peuvent être facilement enregistrées et représentées par des enregistrements vidéo et par des dessins.

Leigh RJ, Zee DS. *The Neurology of Eye Movements*. 4th ed. Contemporary Neurology Series. New York : Oxford University Press; 2006.

Serra A, Leigh RJ. Diagnostic value of nystagmus : spontaneous and induced ocular oscillations. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2002; 73(6) : 615–618.

Nystagmus d'installation précoce (nystagmus infantile)

Nystagmus congénital

Un *nystagmus congénital* (NC ou *nystagmus infantile*) est habituellement manifeste dans les premiers mois de vie et il n'est pas rare qu'il survienne dans un contexte d'antécédents familiaux similaires. Les patients atteints de NC n'ont pas de phénomènes d'oscillopsie. Le NC peut être associé à une baisse visuelle, mais aussi à une vision normale. La baisse visuelle peut être consécutive au nystagmus, ou alors à une lésion affectant les voies visuelles afférentes. Pour cette raison, l'ophtalmologiste a comme rôle d'identifier l'existence d'une éventuelle lésion des voies visuelles. Chez des enfants très jeunes, cela se fait par une évaluation de leur comportement visuel (c'est-à-dire par la mise en évidence d'une asymétrie entre les capacités des deux yeux de poursuivre une cible visuelle) ou par la recherche d'une atrophie optique. En présence d'une telle anomalie, il est indispensable d'obtenir une neuro-imagerie. Le NC peut également être associé à d'autres atteintes, comme l'albinisme oculaire, l'achromatopsie, l'amaurose congénitale de Leber ou encore l'aniridie. Il est donc fréquent d'avoir recours dans le bilan d'un NC à des examens électrophysiologiques (potentiels évoqués visuels, électrorétinogramme).

Le NC est presque toujours conjugué et horizontal, ces caractéristiques étant conservées dans les regards vers le haut et vers le bas. Le nystagmus peut être continu ou intermittent, sous forme de mouvements pendulaires ou à ressort dans les différentes directions du regard. Il est fréquent de constater la présence d'une position nulle ou point nul (*null point*); il s'agit d'une position du regard dans laquelle l'intensité du nystagmus est minime. Si ce point nul ne coïncide pas avec la position primaire du regard, les patients adoptent une position vicieuse de la tête, ou une posture spécifique, en plaçant leurs yeux dans le point nul, ce qui diminue ainsi l'intensité du nystagmus et améliore la qualité de la vision. Un effort d'attention visuelle ou la fixation prolongée aggrave habituellement un NC (à l'inverse d'un nystagmus vestibulaire, dont les caractéristiques seront exposées plus loin dans ce chapitre). La convergence en vision de près diminue l'intensité du nystagmus. Le nystagmus congénital se caractérise aussi par :

1. l'inversion de l'aspect normal du nystagmus optocinétique, caractérisé par le fait que les mouvements lents des yeux se font dans une direction opposée de celle de la direction de rotation d'un tambour optocinétique;
2. l'augmentation exponentielle de la vitesse du mouvement lent, en fixation de loin. Il s'agit d'un aspect caractéristique, mis en évidence par des enregistrements des mouvements oculomoteurs (voir fig. 9-1)

Pour résumer, les caractéristiques d'un NC sont les suivantes :

- mouvements pendulaires ou à ressort;
- association ou non à une acuité visuelle normale;
- mouvements horizontaux conjugués, qui restent horizontaux dans le regard vers le haut ou vers le bas;
- présence d'un point nul (*null point*);
- absence d'oscillopsies;
- vitesse croissante de la phase lente;
- aggravation dans le regard au loin, diminution en convergence;
- strabisme associé dans 15 % des cas;
- disparition pendant le sommeil.

Abadi RV, Bjerre A. Motor and sensory characteristics of infantile nystagmus. *Br J Ophthalmol.* 2002; 86(10) : 1152–1160.

Gelbart SS, Hoyt CS. Congenital nystagmus : a clinical perspective in infancy. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol.* 1988; 226(2) : 178–180.

Hertle RW, Dell'Osso LF. Clinical and ocular motor analysis of congenital nystagmus in infancy. *J AAPOS.* 1999; 3(2) : 70–79.

Nystagmus latent

Une autre forme de nystagmus qui apparaît précocement dans la vie est le nystagmus latent (NL), qui est un nystagmus à ressort qui apparaît ou s'aggrave uniquement en condition de vision monoculaire. La fixation oculaire d'un patient atteint de NL est stable, jusqu'à ce que l'on occlue un œil et donc la fixation binoculaire. La phase rapide bat vers l'œil qui regarde, en écartant l'œil affecté de l'œil caché (la phase lente de l'œil qui regarde est dirigée vers le nez). Ainsi, la phase rapide change de direction à chaque fois que les yeux sont cachés alternativement. L'occlusion d'un œil lors de la mesure de l'acuité visuelle de l'œil controlatéral nécessite des précautions, car le nystagmus induit par l'occlusion d'un œil altère l'acuité visuelle de l'autre. Un brouillage optique partiel d'un œil par des verres positifs peut permettre une meilleure mesure de l'acuité visuelle de l'œil adelphe, sans induire de nystagmus. Le nystagmus latent est presque toujours associé à une ésoptropie et fréquemment à une déviation verticale dissociée.

Les caractéristiques cliniques d'un nystagmus latent sont les suivantes :

- nystagmus conjugué, à ressort ;
- apparition ou aggravation par l'interruption de la fusion binoculaire ;
- changement de sa direction lors de l'occlusion monoculaire : la phase rapide bat vers l'œil non occlus ; la phase lente, vers le nez ;
- ésoptropie congénitale souvent associée ;
- stéréopsie subnormale ;
- peut être associé chez un même patient à un nystagmus congénital.

Lorsque ce type de nystagmus latent est présent chez un patient ayant les deux yeux ouverts, il s'agit d'un *nystagmus manifeste latent* (NML). Une ésoptropie étant souvent associée à un NL (il peut s'agir d'une microtropie), la suppression physiologique d'un œil ésoptropique peut être à l'origine d'un NML. En d'autres termes, le nystagmus apparaît de manière spontanée et intermittente à chaque fois que la suppression d'un œil se met en place (c'est-à-dire que l'examineur ne doit pas nécessairement occlure un œil pour constater ce type de nystagmus). Le NL et le NML sont des entités bénignes. L'étude oculographique du NL met habituellement en évidence une vitesse constante de la phase lente du nystagmus, à l'inverse de la vitesse exponentiellement croissante du NC.

Dell'Osso LF, Schmidt D, Daroff RB. Latent, manifest latent, and congenital nystagmus. *Arch Ophthalmol.* 1979; 97(10) : 1877–1885.

Nystagmus monoculaire infantile

Le nystagmus monoculaire infantile est une forme rare, mais importante de nystagmus, qui se manifeste tôt dans la vie. Il peut être d'origines variables, allant de causes bénignes à des causes menaçant la vision, voire engageant le pronostic vital. Les mouvements oculaires sont limités à un œil, verticaux ou elliptiques, et de faible amplitude. Lorsqu'il s'agit d'un nystagmus monoculaire

qui affecte un œil non voyant, le phénomène porte le nom de Heimann-Bielschowsky ; il peut s'associer à plusieurs causes, comme une neuropathie optique ou une amblyopie. L'association d'un nystagmus monoculaire vertical à un déficit pupillaire afférent et à une atrophie optique chez un nouveau-né, suggère la possibilité d'une tumeur du nerf optique ou du chiasma (gliome), ce qui impose la réalisation d'une neuro-imagerie.

Spasmus nutans

Il s'agit d'une pathologie qui survient souvent dans la première année de vie, se manifestant par un nystagmus intermittent, binoculaire, de très faible amplitude et haute fréquence, horizontal et pendulaire. Le nystagmus peut être dissocié, voire monoculaire ; l'amplitude et la phase du nystagmus peuvent être différentes entre les deux yeux.

Un nystagmus vertical de faible amplitude peut également être présent. Le nystagmus s'accompagne d'un hochement de la tête, qui est souvent subtil. Beaucoup de patients ont également une position vicieuse de la tête ou un *torticolis*. Il existe une association entre le spasmus nutans et l'ethnicité afro-américaine ou hispanique et des conditions socioéconomiques précaires.

Le spasmus nutans se différencie habituellement d'un nystagmus congénital (ou nystagmus infantile) par l'existence de mouvements de la tête anormaux et le torticolis, par la nature intermittente et variable du nystagmus, ainsi que par la relative grande fréquence des mouvements oculaires anormaux, retrouvés dans le spasmus nutans. Cependant, le nystagmus du spasmus nutans peut parfois être monoculaire ; il est alors presque impossible de le différencier des autres causes de nystagmus monoculaire chez l'enfant (comme le phénomène de Heimann-Bielschowsky, abordé plus haut). Pour cette raison, les enfants chez qui on diagnostique un spasmus nutans doivent bénéficier d'un bilan de neuro-imagerie pour exclure un gliome affectant les voies visuelles antérieures.

Plusieurs auteurs ont décrit l'association d'un syndrome rappelant le spasmus nutans avec des dystrophies rétinienne (par exemple cécité nocturne congénitale stationnaire), justifiant la réalisation d'examen électrophysiologiques dans ces situations. L'absence de guérison spontanée du spasmus nutans ou l'apparition d'autres signes neurologiques impose une évaluation neurologique et la réalisation d'une neuro-imagerie.

Le spasmus nutans est habituellement une pathologie bénigne et les patients n'ont pas d'autres signes neurologiques associés, sauf parfois un strabisme et une amblyopie. Il est habituel de constater la disparition des mouvements anormaux des yeux et de la tête après quelques années (typiquement à la fin de la première décennie de vie).

Newman SA, Hedges TR, Wall M, Sedwick LA. Spasmus nutans—or is it? *Surv Ophthalmol*. 1990; 34(6) : 453–456.

Smith DE, Fitzgerald K, Stass-Isern M, Cibis GW. Electroretinography is necessary for spasmus nutans diagnosis. *Pediatr Neurol*. 2000; 23(1) : 33–36.

Nystagmus en position excentrique du regard (*gaze-evoked nystagmus*)

Un tel nystagmus résulte d'une incapacité de maintenir la fixation oculaire en position excentrique. Dans cette position extrême du regard, les forces élastiques de l'orbite font que les yeux ont une tendance à revenir spontanément vers la position primaire ; une saccade correctrice remet alors les globes oculaires dans leur position excentrique initiale. Pour cette raison, la phase rapide est toujours dirigée dans la direction du regard. L'amplitude du nystagmus augmente lors du déplacement

des globes oculaires dans la direction de la phase rapide. Cet aspect est en concordance avec la loi d'Alexander, qui stipule que le nystagmus devient plus important (augmentation de l'amplitude et de la fréquence) lorsque les yeux bougent dans la direction de la phase rapide.

Le nystagmus en position excentrique du regard est dû à un dysfonctionnement de l'intégrateur neuronal (voir chapitre 1). L'intégrateur neuronal pour le regard horizontal est constitué par le noyau prepositus de l'hypoglosse et les noyaux vestibulaires médiaux. Pour le regard vertical, il s'agit du noyau interstitiel de Cajal. Au niveau du cervelet, ce sont le flocculus et le nodulus qui ont un rôle dans le maintien du regard dans une position excentrée. L'intégrateur neuronal reçoit, à partir du centre du regard, un signal de vitesse (un « pulse »), et génère ensuite un signal effecteur (« step »), après un processus mathématique d'intégration, ayant comme résultat le maintien du regard dans une position excentrée (voir chapitre 7, fig. 7-1). Ainsi, l'intégrateur neuronal assure un niveau suffisant d'activité neuronale, apte à maintenir les yeux dans une position excentrée, en dépit des forces élastiques de l'orbite. Si l'intégrateur neuronal n'est pas fonctionnel (et devient trop « laxé »), les yeux ne peuvent être maintenus dans des positions extrêmes.

Il est physiologique et sans importance de constater quelques battements oculaires nystagmiques, à ressort, dans les positions extrêmes du regard horizontal, à condition qu'il n'y ait pas d'autres manifestations associées (par exemple un nystagmus à rebond, une dysmétrie saccadique). À l'inverse, un nystagmus dans les positions extrêmes qui est asymétrique et prolongé impose la réalisation d'une évaluation appropriée. Les causes métaboliques et toxiques incluent la consommation d'éthanol, mais aussi un grand nombre de médicaments, tels des anticonvulsivants, sédatifs ou hypnotiques. En présence d'une forme asymétrique d'un nystagmus en position excentrée du regard, il est habituel de suspecter une lésion ipsilatérale du tronc cérébral ou du cervelet (typiquement un accident vasculaire cérébral, une lésion de démyélinisation, ou une tumeur). Une telle constatation impose la réalisation d'un bilan, et notamment d'imagerie cérébrale. Des pathologies périphériques neuromusculaires, comme les myopathies ou une myasthénie, peuvent provoquer un tel nystagmus, ayant des caractéristiques similaires à celles constatées en cas d'atteinte du système nerveux central.

Nystagmus à rebond

Un regard prolongé en position excentrée peut produire un nystagmus à rebond, après le retour des yeux en position primaire. La force de maintien en position excentrée interagit avec la tendance naturelle des yeux à retourner en position primaire (du fait des forces élastiques de l'orbite). Ainsi, lorsque les yeux sont ramenés en position primaire, ils ont une tendance spontanée à retourner dans leur position précédente, en situation excentrée du regard. Dans un nystagmus à rebond, les mouvements nystagmiques constatés en position primaire sont dirigés à l'opposé de la direction initiale excentrique. C'est un nystagmus qui est presque toujours pathologique, dans le cadre de pathologies du cervelet.

Nystagmus vestibulaire

Nystagmus vestibulaire périphérique

Chez les patients atteints d'un nystagmus vestibulaire périphérique, un trouble de l'équilibre survient le plus souvent brusquement, associé à un vertige, des nausées et des vomissements (tableau 9-1). Les patients décrivent souvent une aggravation de leurs symptômes lors des mouvements spécifiques de la tête ou dans certaines positions précises de la tête. Il peut y avoir des oscillopsies, des acouphènes ou une perte de l'audition. Après la phase aiguë de l'atteinte vestibulaire périphérique,

Tableau 9-1 Caractéristiques cliniques des nystagmus vestibulaires périphérique et central

Symptôme ou signe	Atteinte périphérique	Atteinte centrale
Vertiges	Prononcés	Modérés
Durée	Jours ou semaines, s'améliorant avec le temps (récidives possibles)	Peut être chronique
Acouphènes ou perte de l'audition	Fréquents	Typiquement absents
Nystagmus horizonto-rotatoire	Typique	Atypique
Nystagmus sans composante rotatoire	Rare	Peut être présent
Nystagmus vertical pur ou torsionnel pur	Presque jamais	Valeur diagnostique
Fixation visuelle	Diminue le nystagmus	Sans effet
Causes fréquentes	Labyrinthite, maladie de Ménière, traumatisme, toxicité	Démyélinisation, accident vasculaire, drogues ou médicaments

qui dure typiquement plusieurs jours, les symptômes s'amendent progressivement (en plusieurs semaines ou mois). Cependant, même les patients qui deviennent asymptomatiques peuvent éprouver plusieurs mois ou années plus tard un inconfort, lorsque leur système vestibulaire est sollicité, comme lors d'un déplacement rapide dans un véhicule ou un bateau.

Le nystagmus vestibulaire périphérique survient chez des patients ayant un dysfonctionnement périphérique (canaux semi-circulaires, structures otolithiques, nerf vestibulaire). Les lésions de ces structures sont habituellement unilatérales ou asymétriques (sauf en cas de toxicité) ; elles ont comme effet une interruption des afférences normalement symétriques dans les voies vestibulaires à destination de l'intégrateur neuronal, qui stabilise les globes oculaires dans des positions excentrées. Les signaux émanant de l'intégrateur se dirigent vers la formation réticulée pontique paramédiane controlatérale. La perte de la symétrie tonique de ces influx génère une altération de la position des globes oculaires. Une réduction de signal provenant d'une lésion vestibulaire gauche, par exemple, produit un déficit vers la gauche, qui induit une saccade de correction, dirigeant les globes oculaires dans une direction opposée au côté de la lésion. Ainsi, une lésion gauche produit une phase lente vers la gauche et un nystagmus à ressort battant vers la droite.

Un nystagmus vestibulaire périphérique qui est secondaire à une neuropathie vestibulaire affecte généralement le fonctionnement des trois canaux semi-circulaires et des organes otolithiques en générant un nystagmus complexe horizontal-torsionnel, qui change en fonction de la direction du regard. Ce phénomène est cohérent avec la loi d'Alexander : le nystagmus est plus marqué lorsque le regard est dirigé vers le côté de la phase rapide du nystagmus. En fonction de la sévérité de la lésion, le nystagmus peut être présent en position primaire. Une lésion des structures vestibulaires périphériques peut également provoquer une *skew deviation*. Un nystagmus qui est purement vertical ou torsionnel est presque toujours dû à une lésion centrale (voir section suivante).

Lors d'un nystagmus vestibulaire périphérique, il est typique de constater que la fixation oculaire diminue l'intensité du nystagmus. L'effet de la vision sur l'intensité du nystagmus peut être évalué par l'ophtalmoscopie indirecte, en couvrant temporairement l'œil controlatéral fixe. La mise en évidence d'un nystagmus vestibulaire est facilitée par différentes méthodes :

hyperventilation, mouvements vigoureux de la tête du patient, vibration mastoïdienne et manœuvre de Valsalva.

Un dysfonctionnement vestibulaire périphérique, souvent accompagné d'un nystagmus, survient habituellement dans un des quatre cadres suivants. Le premier cadre est celui d'une manifestation aiguë, monophasique, secondaire à une névrite vestibulaire dont on suspecte le plus souvent une cause virale. Le deuxième cadre consiste en une forme récurrente de dysfonctionnement vestibulaire, habituellement associée à des symptômes auditifs (acouphènes et perte de l'audition). Ce type d'affection, dont la *maladie de Ménière* est un exemple typique, a une évolution habituellement progressive, bien que marquée par de longues périodes sans symptômes. Le troisième cadre est celui d'une pathologie paroxystique, se manifestant par des vertiges provoqués par certaines positions de la tête. Cette pathologie, connue sous le nom de *vertige paroxystique positionnel bénin* (VPPB), est due au mouvement libre des particules otoconiques (cristaux de carbonate de calcium, normalement contenus dans l'utricule et le saccule), qui agissent comme des débris étrangers au sein des canaux semi-circulaires. La méthode de Dix-Hallpike permet d'explorer le côté affecté ainsi que le canal semi-circulaire qui est atteint. Pendant cette manœuvre, l'examineur tourne la tête du patient à droite ou à gauche, de 45°, en la plaçant sous le plan horizontal de la table de l'examen, afin d'induire de nouveau les symptômes. Après avoir déterminé le côté et les canaux semi-circulaires affectés, d'autres manœuvres, comme celle d'Epley, tentent d'extraire les particules étrangères du canal semi-circulaire affecté. La manœuvre d'Epley destinée au côté droit commence par la réalisation d'une manœuvre de Dix-Hallpike à droite, la tête tournée à 45° vers la droite et en dessous de l'horizontale; la tête est ensuite tournée progressivement (pendant quelques minutes) à 180° vers la gauche du patient. Ces patients constatent souvent une rémission de leurs symptômes, mais des rechutes, parfois très handicapantes, peuvent survenir. Le quatrième cadre des nystagmus vestibulaires périphériques est celui des causes toxiques, en premier l'emploi des antibiotiques de type aminosides (mais aussi d'autres traitements, comme des chimiothérapies). L'atteinte produite par de telles toxines systémiques se manifeste par des oscillopsies provoquées par les mouvements de la tête qui s'associent à une diminution bilatérale du gain des réflexes vestibulo-oculaires, s'accompagnant de peu ou pas de nystagmus (hypofonction vestibulaire, sans qu'il y ait une asymétrie).

Les tumeurs de l'angle pontocérébelleux (en général des neurinomes de l'acoustique ou des méningiomes) peuvent être à l'origine d'un *nystagmus de Bruns*, qui est une combinaison d'un nystagmus dans les positions excentrées du regard et d'un nystagmus vestibulaire périphérique. Initialement, la lésion du nerf vestibulaire fait que les yeux dévient lentement du côté de la lésion, effectuant ensuite un mouvement rapide de correction dans la direction opposée. Au fur et à mesure que la lésion augmente de volume, une compression ipsilatérale du tronc cérébral provoque en plus un déficit dans le maintien ipsilatéral du regard excentré. Ainsi, lorsque le patient regarde du côté de la lésion, il existe un nystagmus de grande amplitude et de faible fréquence, alors que dans le regard controlatéral il existe un nystagmus vestibulaire de haute fréquence et de faible amplitude.

Baloh RW. Clinical practice : vestibular neuritis. *N Engl J Med.* 2003; 348(11) : 1027–1032.

Fife TD, Tusa RJ, Furman JM, et al. Assessment : vestibular testing techniques in adults and children. Report of the Therapeutics and Technology Assessment Subcommittee of the American Academy of Neurology. *Neurology.* 2000; 55(10) : 1431–1441.

Hotson JR, Baloh RW. Acute vestibular syndrome. *N Engl J Med.* 1998; 339(10) : 680–685.

Nystagmus vestibulaire d'origine centrale

Il est très difficile, voire impossible, de déterminer par l'examen clinique seul la localisation anatomique précise des lésions qui provoquent un nystagmus central. Cela est dû aux nombreuses interconnexions entre les structures vestibulaires centrales dans le tronc cérébral et les structures phylogénétiquement plus anciennes du cervelet (flocculus, nodulus, vermis). Bien que certaines formes de nystagmus central renseignent sur la localisation précise des lésions sous-jacentes (tableau 9-2), il est souvent plus utile de considérer le système central comme une unité unique, et de laisser à la neuro-imagerie la charge de localiser la lésion à l'intérieur de ce système. Les patients atteints d'un nystagmus vestibulaire central peuvent ne pas avoir de plaintes visuelles, surtout si le nystagmus est de faible amplitude, présent uniquement en dehors de la position primaire du regard.

Nystagmus battant vers le bas (*downbeat nystagmus*)

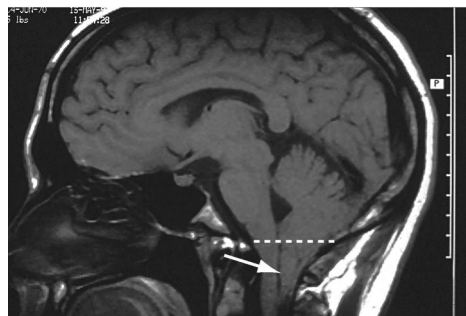
Le nystagmus battant vers le bas (*downbeat nystagmus*) est la manifestation la plus fréquente des nystagmus vestibulaires centraux. Il est la conséquence d'un déficit du maintien du regard vertical, provoquant une déviation lente des yeux vers le haut, suivie d'un mouvement saccadique compensateur rapide vers le bas. Différentes lésions du cervelet (nodulus, uvule, flocculus et parafocculus) sont à l'origine d'un nystagmus battant vers le bas. Elles diminuent l'influx nerveux tonique qui provient des canaux semi-circulaires antérieurs à destination des motoneurones oculomoteurs (le réflexe oculo-vestibulaire vertical n'est pas symétrique si l'on compare ses caractéristiques vers le haut et vers le bas, à la différence du réflexe oculo-vestibulaire horizontal, qui est symétrique). Le nystagmus battant vers le bas peut être manifeste dans le regard primaire, mais en accord avec la loi d'Alexander, les mouvements rapides vers le bas sont généralement accentués lors d'un mouvement oculaire vers le bas (et en particulier dans les regards latéraux et vers le bas). Les patients atteints de ce type de pathologie accusent généralement des oscillopsies, qui sont source de handicap important.

Un nystagmus battant vers le bas peut être la conséquence d'une lésion structurelle, qui se situe souvent au niveau de la jonction cervicomédullaire. Une malformation d'Arnold-Chiari de type I est la lésion causale la plus fréquente, dans laquelle les amygdales cérébelleuses font hernie à travers le foramen magnum, comprimant le tronc cérébral et le bulbe (fig. 9-2). Ce type de lésions est évalué de manière optimale à l'aide de l'IRM, avec réalisation de coupes sagittales. Parfois, en cas de nystagmus battant vers le bas d'origine inexpliquée, on a pu mettre en évidence

Tableau 9-2 Quelques mouvements nystagmiques/oscillatoires et localisation des lésions sous-jacentes

Mouvement oculaire anormal	Probable localisation lésionnelle
Nystagmus battant vers le bas	Jonction cervicomédullaire
Nystagmus battant vers le haut	Fosse postérieure
Nystagmus à bascule (<i>see-saw</i>)	Parasellaire/diencéphale
Nystagmus monoculaire de l'enfant	Nerf optique/chiasma/hypothalamus
Nystagmus périodique alternant	Cervelet (nodulus)
Nystagmus en convergence et rétraction	Partie dorsale du mésencéphale (prétectum)
<i>Bobbing</i> oculaire	Lésion pontique
Flutter/opsoclonus	Pont (cellules omnipauses) ; cervelet (connexions avec le pont)

Figure 9-2 Malformation d'Arnold-Chiari de type I. Ce patient âgé de 26 ans rapportait une sensation de mouvement de son environnement. Un nystagmus battant vers le bas a été diagnostiqué; il était la cause des oscillopsies. Cette IRM sagittale, en séquence T1, montre une hernie des amygdales cérébelleuses (*flèche*), à travers le foramen magnum (dont la situation est montrée par la *ligne en pointillé*).



des anticorps sériques dirigés contre la décarboxylase de l'acide glutamique. Ces anticorps peuvent jouer un rôle dans la genèse du nystagmus par leur interférence avec le fonctionnement des neurones GABAergiques dans le complexe vestibulaire, qui ont un rôle d'inhibition des cellules du flocculus.

Les causes d'un nystagmus battant vers le bas sont les suivantes :

- malformation d'Arnold-Chiari de type I;
- tumeurs (ménangiomes, hémangiomes cérébelleux) à proximité du foramen magnum;
- démyélinisation;
- accident vasculaire cérébral;
- traumatisme crânien;
- médicaments et drogues (lithium, anticonvulsivants, alcool);
- platybasie;
- impression basilaire;
- dégénérescences spinocérébelleuses;
- syringomyélie;
- encéphalite du tronc cérébral;
- syndromes paranéoplasiques;
- dénutrition (encéphalopathie de Wernicke, nutrition parentérale prolongée, déficit en magnésium);
- anticorps dirigés contre la décarboxylase de l'acide glutamique;
- idiopathiques.

Les traitements médicamenteux du nystagmus battant vers le bas sont inconstamment efficaces, voire inefficaces. Les médicaments les plus souvent employés sont les suivants : clonazépam, baclofène, gabapentine, mémantine, 3,4-diaminopyridine (utilisation hors autorisation de mise sur le marché). Les prismes avec une base externe sont parfois utilisés afin d'induire une convergence.

Nystagmus battant vers le haut

Le nystagmus battant vers le haut est provoqué par une déviation inappropriée des yeux vers le bas, suivie d'une saccade correctrice vers le haut. Un nystagmus battant vers le haut est souvent provoqué par une lésion du tronc cérébral (souvent le bulbe rachidien), ou la partie antérieure du vermis cérébelleux. Ainsi, les lésions peuvent être situées à différents niveaux dans la fosse postérieure. Les causes fréquentes d'un nystagmus battant vers le haut incluent : des lésions de démyélinisation, des accidents ischémiques, des dégénérescences spinocérébelleuses, et la consommation de tabac.

Nystagmus torsionnel

À l'inverse des nystagmus très variables qui sont rencontrés dans les lésions vestibulaires périphériques, un nystagmus purement torsionnel indique fortement la possibilité d'une lésion centrale. Le nystagmus torsionnel est habituellement associé à une lésion (syringobulbie, infarctus latérobulbaire) et peut être associé à une réaction de torsion oculaire.

Nystagmus périodique alternant

Le nystagmus périodique alternant (NPA) est un nystagmus purement horizontal, dont la direction, l'amplitude et la fréquence varient dans le temps. Par exemple, un nystagmus battant vers la droite a des amplitudes et une fréquence progressivement croissantes jusqu'à un point culminant, puis diminue en intensité, jusqu'à sa disparition, ou jusqu'à une brève période de nystagmus battant vers le bas. Ensuite, la direction du nystagmus change, en se dirigeant vers la gauche, avec une augmentation progressive de son amplitude et de sa fréquence. Le cycle se complète et se continue avec ces changements de direction et avec ces phases de crescendo–decrescendo, entrecoupées de phases de repos. Le NPA peut être congénital ou acquis; dans ce dernier cas, la périodicité du nystagmus est caractéristique, d'une durée de 2–4 minutes. Un examen superficiel peut conclure de manière erronée que le nystagmus se dirige seulement dans une seule direction. Pour cette raison, chaque patient atteint d'un nystagmus purement horizontal, présent en position primaire, doit être examiné pendant au moins 2 minutes pour s'assurer de l'absence d'un NPA. Un patient atteint d'un NPA peut également avoir des mouvements périodiques de la tête, afin de minimiser le nystagmus, en cohérence avec la loi d'Alexander.

Le NPA est typiquement associé à un dysfonctionnement cérébelleux, au niveau du nodulus et de l'uvule, qui jouent un rôle important dans le maintien de la constante temporelle du stockage de la vitesse. Il en résulte une modification oscillatoire du point nul. Les causes les plus fréquentes du NPA sont la sclérose en plaques, les dégénérescences spinocérébelleuses, une malformation d'Arnold-Chiari de type I, un accident ischémique, les traitements antiépileptiques et une baisse visuelle bilatérale. Si cette dernière est réversible (comme lors d'une hémorragie bilatérale dans le vitré), le NPA peut disparaître. L'utilisation du baclofène (Lioresal®) peut être efficace dans le traitement médicamenteux du NPA.

Nystagmus pendulaire acquis

Lors d'un nystagmus pendulaire acquis, les yeux ont des mouvements pendulaires, lents, dans un plan horizontal, vertical, ou torsionnel (en créant souvent des courbes elliptiques). À l'inverse, dans le rare nystagmus pendulaire congénital, les mouvements oculaires se situent uniquement dans un plan horizontal. Un nystagmus pendulaire ayant une composante horizontale et une composante verticale prend un aspect de nystagmus oblique (si les deux composantes sont en phase), ou un aspect circulaire ou elliptique (si les deux composantes ne sont pas en phase). Les mouvements oculaires peuvent être conjugués ou dysconjugués, et sont souvent dissociés.

Ce nystagmus a une faible valeur localisatrice. Il est souvent rencontré chez des patients atteints de sclérose en plaques, qui peuvent avoir des manifestations asymétriques ou monoculaires. Il peut être aussi consécutif à une cécité par lésion du nerf optique, y compris dans le cadre d'une sclérose en plaques. En cas de baisse visuelle bilatérale, le nystagmus est typiquement de plus grande importance du côté où la baisse visuelle est plus sévère.

Tremblement ou myoclonie oculopalatine

Un nystagmus pendulaire acquis peut être associé une myoclonie palatine, qui est une oscillation acquise du palais. Les mouvements oculaires sont continus et rythmiques, d'une fréquence d'environ 1 Hz. Les mouvements oculaires sont conjugués dans le plan vertical, et persistent pendant

le sommeil. Ce tableau peut s'associer à des mouvements synchrones des muscles faciaux, du pharynx, de la langue, du larynx, du diaphragme, du tronc ou des extrémités. Cette pathologie survient habituellement plusieurs mois (rarement des années) après une lésion dans la région du triangle de Guillain-Mollaret, qui regroupe des voies provenant des noyaux cérébelleux profonds, à travers le pédoncule cérébelleux supérieur, puis à travers le tractus tegmental central, vers l'olive bulbaire. Des lésions qui affectent cette voie (le plus souvent le tractus tegmental central) peuvent interrompre la connexion entre le cervelet (en particulier le flocculus) et l'olive inférieure. La lésion produit une hypertrophie du noyau olivaire inférieur, facilement visible par une IRM. Il s'agit d'un signal hyperintense en séquence T2, affectant une olive inférieure ou les deux.

Nystagmus à bascule (*see-saw nystagmus*)

Ce nystagmus est une forme de nystagmus dysconjugué, caractérisé par des mouvements d'un œil qui monte, tout en ayant un mouvement contemporain d'incyclotorsion, alors que l'autre œil a un mouvement vers le bas et d'excyclotorsion, mouvement qui rappelle celui d'une balançoire (*see-saw* en anglais). Les mouvements oculaires sont typiquement pendulaires, de fréquence lente et d'amplitude équivalente entre les deux yeux. Le nystagmus à bascule peut être congénital, mais il est plus souvent rencontré chez des patients atteints de tumeurs situées dans la région parasellaire. Le crâniopharyngiome est une des causes les plus fréquentes. D'autres tumeurs de la région parasellaire et de la région diencephalique, ainsi que les traumatismes crâniens peuvent aussi être à l'origine d'un nystagmus à bascule. Une achiasmie congénitale est une cause très rare de ce type de nystagmus. L'examen peut révéler un déficit associé dans le système visuel, le plus souvent une hémianopsie bitemporale. Une perte visuelle asymétrique peut influencer l'amplitude des mouvements oculaires (amplitude plus grande dans l'œil le moins fonctionnel).

Daroff RB. See-saw nystagmus. *Neurology*. 1965; 15 : 874–877.

Nystagmus dissocié

Il s'agit d'un nystagmus caractérisé par une différence dans la taille des oscillations entre les deux yeux. Le nystagmus dissocié le plus fréquemment rencontré est secondaire à des lésions du faisceau longitudinal médian (FLM), qui produit une ophtalmoplégie internucléaire (OIN; voir chapitre 8). Elle se manifeste par un ralentissement de la vitesse d'adduction de l'œil ipsilatéral au FLM atteint. Il est fréquent de constater un nystagmus de l'autre œil, en abduction, qui regarde dans la direction opposée à la lésion. Une explication possible de cette manifestation est l'existence d'un influx neuronal accru, destiné à vaincre le déficit de l'adduction déficitaire. En accord avec la loi de Hering, cet excès d'influx s'exerce aussi au niveau de l'œil sain, provoquant des mouvements saccadiques excessifs dans le muscle droit latéral controlatéral.

Intrusions saccadiques

Il existe plusieurs types d'intrusions saccadiques. Les enregistrements oculomoteurs ont permis la description de deux types de mouvements, qui se différencient par l'existence ou l'absence d'un intervalle intersaccadique. Il s'agit d'un intervalle de séparation temporelle entre des saccades successives au-delà de 180–200 ms.

Intrusions saccadiques avec intervalles intersaccadiques normaux

La forme la plus fréquente est constituée par les *ondes carrées* (*square-wave jerks*), qui ont un intervalle intersaccadique normal (d'une amplitude inférieure à 2° , latence de la refixation : 200 ms). Les *grandes ondes carrées* (*macrosquare-wave jerks*) sont plus rarement rencontrées; elles ont aussi un intervalle intersaccadique normal (amplitude 5° – 15° , latence de refixation 70–150 ms; fig. 9-3). Des ondes carrées de plus petite amplitude et une faible fréquence peuvent être rencontrées physiologiquement chez des patients âgés, normaux par ailleurs. Les grandes ondes carrées ont des fréquences plus élevées et leur présence a toujours une signification pathologique. Les lésions sous-jacentes se situent au niveau du noyau fastigial du cervelet ou au niveau du colliculus supérieur, en désorganisant leurs structures, ou leurs connexions. Ce type de mouvements oculaires peut être provoqué de manière expérimentale chez l'animal en effectuant des lésions des neurones omnipauses dans le pont, ce qui a comme effet d'abaisser le seuil normalement élevé pour l'initiation d'une saccade pendant la fixation oculaire. Les grandes ondes carrées, d'amplitude plus grande, sont rencontrées le plus souvent chez des patients avec des pathologies cérébelleuses ou atteints de sclérose en plaques.

Les *oscillations macrosaccadiques* sont une autre forme d'intrusions saccadiques, qui interrompent la fixation oculaire. Ces oscillations sont différentes des ondes carrées, par le fait que ces mouvements oculaires oscillatoires se font de part et d'autre de la position primaire de fixation. Ces mouvements, dont l'amplitude est relativement grande, interrompent la fixation, surviennent souvent en salves courtes, comme les grandes ondes carrées. Cette anomalie survient à cause d'une hypermétropie oculaire (mouvements oculaires de trop grande amplitude), lors des essais répétés et inappropriés de fixation d'une cible visuelle. Cette hypermétropie oculaire est la conséquence d'un dysfonctionnement cérébelleux.

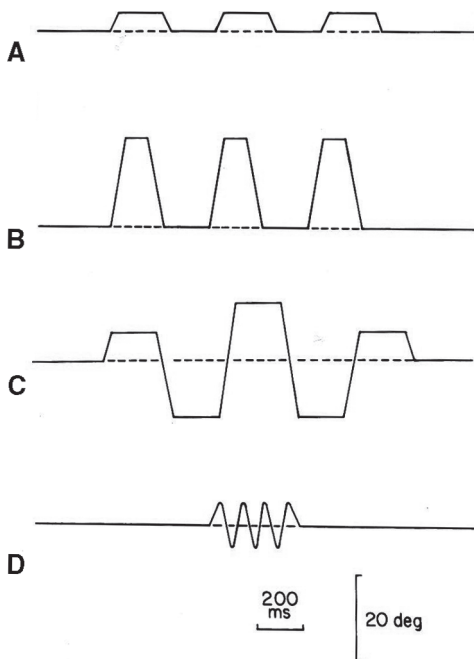


Figure 9-3 Représentation schématique des intrusions saccadiques et des oscillations oculaires. **A.** Ondes carrées (*square-wave jerks*) : il s'agit de saccades spontanées de petite amplitude qui écartent, puis ramènent les yeux à la position de fixation initiale de la cible visuelle. **B.** Grandes ondes carrées (*macrosquare-wave jerks*). **C.** Oscillations macrosaccadiques : saccades hypermétropiques autour de la position de la cible visuelle. **D.** Flutter oculaire : mouvements saccadiques de va-et-vient, sans intervalle intersaccadique. (Reproduit et modifié avec l'autorisation de Leigh RJ, Zee DS. *The Neurology of Eye Movements*. 3rd ed. Contemporary Neurology Series. New York : Oxford University Press; 1999.)

Intrusions saccadiques sans intervalles intersaccadiques

Lors d'une séquence normale de saccades, il existe un intervalle intersaccadique, qui sépare deux saccades. Il existe deux types de mouvements oculaires anormaux dépourvus d'intervalle intersaccadique : le flutter oculaire et l'opsoclonus. L'examen clinique permet habituellement à lui seul le diagnostic fiable, bien que la démonstration formelle de l'absence d'un intervalle intersaccadique nécessite la réalisation d'enregistrements oculomoteurs. Le mécanisme qui est à l'origine de ces mouvements n'est pas connu, mais pourrait être en lien avec un dysfonctionnement des interneurons omnipauses pontiques, ou de leurs connexions (voir chapitre 7).

Le *flutter oculaire* se manifeste par des salves des mouvements oculaires horizontaux de petite amplitude, mais de très haute fréquence (10–15 Hz) (fig. 9.3D). À l'inverse, lors d'un *opsoclonus* (ou *saccadomanie*), les mouvements oculaires anormaux ne sont pas uniquement horizontaux, mais multidirectionnels, avec une fréquence haute et une amplitude souvent plus grande que lors d'un flutter oculaire. Un patient précis peut être atteint à la fois d'un flutter et d'un opsoclonus, ou alors les caractéristiques de ces mouvements peuvent changer de l'un à l'autre lors de la même pathologie.

Une pathologie paranéoplasique est recherchée en priorité, lors du bilan de ces mouvements oculaires anormaux. Chez les enfants, il est important de rechercher un neuroblastome (ou une autre tumeur de la crête neurale), alors que chez l'adulte il s'agit plus souvent d'un carcinome pulmonaire à petites cellules, d'une néoplasie mammaire ou ovarienne. Il est possible de mettre en évidence chez certains patients atteints de flutter ou d'opsoclonus paranéoplasique des anticorps sériques dirigés contre l'ARN des neurones. La mise en évidence d'anticorps anti-Ri (aussi connus sous le nom d'ANNA-2) dans le sérum ou le liquide céphalorachidien aide la confirmation diagnostique dans les cas associés à une néoplasie mammaire ou ovarienne. Les anticorps anti-Hu (ou ANNA-1) sont mis en évidence chez certains enfants atteints de neuroblastome. La sclérose en plaques est une cause fréquente de flutter oculaire chez des adultes jeunes. Le flutter et l'opsoclonus peuvent survenir lors d'une encéphalite du tronc cérébral. Les autres causes possibles sont les intoxications médicamenteuses, les toxines ou le coma hyperosmolaire. L'opsoclonus peut être constaté de manière fugace chez des nouveau-nés normaux. Il peut également être présent, sans aucune explication, chez certains patients, en absence d'anomalies neurologiques ou systémiques. Un opsoclonus peut coexister avec un myoclonus (syndrome opsoclonus-myoclonus).

Digre KB. Opsoclonus in adults. Report of three cases and review of the literature. *Arch Neurol.* 1986; 43(11) : 1165–1175.

Lennon VA. Paraneoplastic autoantibodies : the case for a descriptive generic nomenclature. *Neurology.* 1994; 44(12) : 2236–2240.

Nystagmus volontaire

Un « nystagmus » volontaire peut parfois être produit consciemment par certains patients. Il consiste en une série de mouvements oculaires très rapides (presque toujours horizontaux). Il ne s'agit pas véritablement d'un nystagmus, puisque la phase lente du mouvement fait défaut. Les mouvements ont un aspect de saccades conjuguées, de va-et-vient, de haute fréquence, sans intervalle intersaccadique, et ils s'associent souvent à des épisodes de convergence oculaire, à un flutter palpébral et à des grimaces faciales. Il peut être difficile de différencier un nystagmus volontaire d'un flutter oculaire; cependant, le flutter oculaire peut s'accompagner d'autres anomalies, tout en étant dépourvu des composantes de flutter palpébral et de mouvements en convergence (voir chapitre 13).

Autres mouvements oculaires anormaux

Nystagmus en convergence et en rétraction

Le nystagmus en convergence et en rétraction, qui n'est pas véritablement un nystagmus puisqu'il est dépourvu d'une phase lente, est le résultat d'une cocontraction des muscles oculomoteurs lors d'un effort de regard vers le haut. Les muscles droits médiaux étant les muscles les plus puissants des muscles oculomoteurs, ils provoquent des mouvements oculaires de convergence, même lorsque les autres muscles se contractent en même temps. La cocontraction de tous les muscles oculomoteurs produit la rétraction du globe oculaire dans l'orbite. Un tel nystagmus localise la lésion sous-jacente dans la partie dorsale du mésencéphale. Il s'associe souvent à une paralysie du regard vers le haut, une dissociation de la réaction pupillaire à la lumière et en convergence, une *skew deviation* et une rétraction palpébrale bilatérale (signe de Collier). La mise en évidence d'un nystagmus en convergence et en rétraction se fait plus facilement en demandant au patient de regarder vers le haut, ou de suivre un tambour optocinétique qui tourne vers le bas.

Myokimie de l'oblique supérieur

La myokimie de l'oblique supérieur est une pathologie qui résulte de la contraction paroxystique, par salves, monoculaire, à haute fréquence du muscle oblique supérieur. Ces épisodes, qui surviennent plusieurs fois par jour, durent quelques secondes et provoquent des oscillopsies verticales ou obliques. Les mouvements sont de très petite amplitude et leur mise en évidence nécessite souvent une observation à l'aide d'un grossissement (à l'aide d'une lampe à fente et d'une lentille de 20 dioptries, par exemple). Les mouvements oculaires sont spontanés, ou peuvent être favorisés par un mouvement oculaire volontaire préalable vers le bas. La contraction du muscle oblique supérieur peut également provoquer un abaissement paroxystique du globe oculaire, et générer une diplopie verticale transitoire. Des enregistrements électromyographiques effectués chez certains patients ont pu mettre en évidence des décharges anormales dans des fibres musculaires, soit de manière spontanée, soit après une contraction volontaire préalable du muscle. La cause de la myokimie de l'oblique supérieur est inconnue. Il s'agit presque toujours d'une pathologie bénigne, malgré quelques rares observations d'association à une sclérose en plaques ou à une tumeur de la fosse postérieure. Quelques arguments cliniques et d'imagerie suggèrent que cette pathologie est due à une compression neurovasculaire, similaire aux cas de spasme hémifacial ou de névralgie du trijumeau.

L'évolution de la myokimie de l'oblique supérieur est très variable. Certains patients ont une évolution spontanément favorable, parfois entrecoupée de quelques épisodes de rechute. La plupart des patients sont cependant gênés de manière chronique par l'oscillopsie ou la diplopie. Plusieurs médicaments peuvent être efficaces pour traiter cette pathologie : carbamazépine, phénytoïne, baclofène, gabapentine, ou des β -bloquants en administration locale. Dans les cas sévères, il peut être utile d'effectuer une intervention associant une ténotomie du muscle oblique supérieur et un recul de l'oblique inférieur ipsilatéral.

Brazis PW, Miller NR, Henderer JD, Lee AG. The natural history and results of treatment of superior oblique myokymia. *Arch Ophthalmol*. 1994; 112(8) : 1063–1067.

Myorhythmie oculomasticatoire

Une maladie de Whipple peut se manifester à la phase précoce par une paralysie des saccades verticales, mais aussi par des mouvements oculaires pendulaires de convergence qui surviennent lors des contractions des muscles masticatoires. Cette association de mouvements anormaux porte le

nom de myorhythmie oculomasticatoire. Les patients peuvent avoir uniquement des manifestations neurologiques, mais il existe souvent d'autres symptômes, comme une fièvre inexpliquée, une diarrhée, un dysfonctionnement cognitif, une perte du poids et des lymphadénopathies. La maladie de Whipple peut être diagnostiquée par des biopsies duodénales (utilisant des colorations PAS), qui recherchent la mise en évidence d'une infection par le *Tropheryma whippelii*. Une recherche sérologique par amplification génique (*polymerase chain reaction* [PCR]) peut également apporter des arguments diagnostiques. La maladie de Whipple est une pathologie qui peut être évolutive, voire potentiellement létale, mais elle peut être traitée par des antibiotiques.

Lowsky R, Archer GL, Fyles G, et al. Brief report : diagnosis of Whipple's disease by molecular analysis of peripheral blood. *N Engl J Med*. 1994; 331(20) : 1343–1346.

Schwartz MA, Selhorst JB, Ochs AL, et al. Oculomasticatory myorhythmia : a unique movement disorder occurring in Whipple's disease. *Ann Neurol*. 1986; 20(6) : 677–683.

Traitements des nystagmus et des autres anomalies des mouvements oculaires

Le traitement du nystagmus est souvent difficile, mais certaines formes peuvent bénéficier de thérapeutiques efficaces. Plusieurs options sont présentées dans ce paragraphe, mais le lecteur doit se reporter aux références pour une approche plus approfondie du sujet.

Les traitements reconnus comme les plus efficaces dans le nystagmus sont le baclofène (un agoniste GABA_B-ergique), dans la prise en charge de la forme acquise du nystagmus périodique alternant, et la carbamazépine et ses dérivés dans la prise en charge de la myokimie du muscle oblique supérieur. Le nystagmus battant vers le bas et certains autres nystagmus vestibulaires centraux peuvent parfois être traités par du clonazépam, un GABA_A-agoniste. La mémantine ou la gabapentine (qui sont des thérapeutiques GABAergiques) peuvent être utiles dans les formes acquises de nystagmus pendulaire.

Parmi les traitements non médicamenteux, il faut mentionner la prise en charge de l'amblyopie chez des patients atteints d'un nystagmus associé. L'utilisation des prismes à base externe, afin de favoriser un phénomène de convergence oculaire réduisant le nystagmus, peut parfois être utile. L'utilisation de lentilles de contact chez des patients atteints de nystagmus congénital peut améliorer l'acuité visuelle.

L'injection rétrobulbaire unilatérale de toxine botulique permet la réduction de l'amplitude du nystagmus et peut être utile chez certains des patients qui sont prêts à avoir une vision monoculaire. Cependant, l'arrêt complet des mouvements oculaires a ses propres inconvénients; par exemple, certains patients peuvent accuser un flou visuel lors de la marche, qui est une conséquence de la perte du réflexe oculovestibulaire, lequel permet de coordonner les mouvements oculaires avec les mouvements de la tête.

Certains patients atteints de nystagmus congénital peuvent être traités chirurgicalement (intervention d'Anderson-Kestenbaum), afin de déplacer le point nul vers la position primaire du regard. Des observations rapportent l'efficacité des ténotomies des muscles droits horizontaux, suivies de leur suture aux points d'insertion initiale, chez certains patients adultes porteurs d'un nystagmus congénital, chez qui on a constaté l'amélioration de l'acuité visuelle et la réduction de l'amplitude du nystagmus.

Leigh RJ, Averbuch-Heller L, Tomsak RL, Remler BF, Yaniglos SS, Dell'Osso LF. Treatment of abnormal eye movements that impair vision : strategies based on current concepts of physiology and pharmacology. *Ann Neurol*. 1994; 36(2) : 129–141.

Straube A, Leigh RJ, Bronstein A, et al. EFNS task force—therapy of nystagmus and oscillopsia. *Eur J Neurol*. 2004; 11(2) : 83–89.

Mouvements oculaires chez des patients comateux

Un coma est dû à des lésions structurelles *bilatérales* du tronc cérébral, ou à des anomalies structurelles ou métaboliques des hémisphères cérébraux. Un coma peut aussi survenir chez des patients atteints d'une lésion vasculaire hémisphérique unilatérale volumineuse, lorsque l'œdème ou l'hémorragie d'accompagnement provoquent un déplacement de la ligne médiane ou une hernie transtentorielle et une compression du tronc cérébral.

Les patients inconscients peuvent être affectés par plusieurs types de mouvements oculaires anormaux. Ils peuvent souffrir d'une déviation conjuguée des deux globes oculaires. En cas de lésion hémisphérique, les yeux « regardent » le côté de la lésion (et le côté opposé d'une hémiparésie, si présente). Cela s'explique par l'intégrité résiduelle des champs oculomoteurs controlatéraux à la lésion ; ces champs orientent physiologiquement les yeux du côté opposé (donc vers la partie cérébrale lésée). Les mouvements oculaires chez le patient comateux sont explorés en recherchant les réflexes oculovestibulaires. Une atteinte supranucléaire de l'horizontalité est démontrée par le maintien de ces réflexes, malgré une déviation oculaire spontanée. La déviation oculaire n'est présente que pendant quelques jours, avant la mise en place de mécanismes cérébraux compensateurs, qui restaurent la position au repos des globes oculaires. Un accident vasculaire qui affecte le tronc cérébral peut également provoquer une déviation oculaire conjuguée, mais dans ce cas les yeux regardent du côté opposé de la lésion (moyen mnémotechnique : « les lésions du tronc sont trop horribles pour être regardées »). Cela s'explique par le fait que les centres oculomoteurs intacts du tronc dirigent les yeux de leur côté. La déviation oculaire qui résulte d'une atteinte du tronc cérébral persiste pendant une plus longue durée.

Les patients comateux peuvent être affectés de mouvements oculaires spontanés horizontaux, lents. La nature conjuguée de ces mouvements indique l'intégrité du tronc cérébral oculomoteur, comme dans le cas d'un coma dû à des désordres métaboliques. Les mouvements oculaires de ce type peuvent parfois également être dysconjugués. En cas de lésions hémisphériques bilatérales, les mouvements oculaires anormaux peuvent être limités dans le plan horizontal, avec une alternance successive du regard des deux côtés, et une périodicité de quelques secondes (regard en « ping-pong »). Des déviations oculaires qui alternent avec une périodicité plus longue (quelques minutes) portent le nom de *déviations alternées périodiques du regard*, qui peut être visible chez des patients atteints d'un coma métabolique.

Bobbing oculaire

Le *bobbing* oculaire est une manifestation rare de mouvements rapides des deux globes vers le bas, suivis d'un retour plus lent vers le haut, en position primaire. La lésion responsable (hémorragique ou ischémique) se situe souvent dans le pont. L'existence de ce signe est un signe pronostique très défavorable pour la récupération neurologique. Des lésions pontiques bilatérales induisent une perte totale des mouvements oculaires horizontaux.

Lors d'un *bobbing inverse* (ou *ocular dipping*), les mouvements oculaires anormaux se caractérisent par une phase initiale lente vers le bas, suivie d'un retour rapide en position primaire. La déviation oculaire peut aussi être dirigée vers le haut. Une déviation oculaire rapide vers le haut suivie d'un retour lent en position primaire porte le nom de *reverse ocular bobbing*. Un mouvement oculaire initial lent vers le haut suivi d'un retour rapide en position primaire porte le nom de *converse bobbing* ou *reverse ocular dipping*. Malgré la valeur pronostique de ces mouvements oculaires, leur valeur localisatrice est souvent réduite (surtout pour les derniers mouvements mentionnés). Ils sont souvent le résultat d'une encéphalopathie hypoxique/ischémique.

CHAPITRE 10

Anomalies pupillaires

L'étude des pupilles est un point important dans l'examen clinique des patients présentant une baisse d'acuité visuelle et/ou atteints d'une maladie neurologique. Chez certains, une anomalie pupillaire peut être le seul signe objectif d'un dysfonctionnement visuel organique ; chez d'autres, elle peut révéler une tumeur ou un anévrisme cérébral menaçant la fonction vitale. La présence d'une anomalie pupillaire afférente ou efférente peut rapidement être mise en évidence par l'évaluation de la taille et de la réactivité des pupilles. L'anatomie et l'innervation pupillaires sont exposées au chapitre 1, et la recherche d'un déficit pupillaire afférent relatif est décrite au chapitre 3. Ce chapitre passe en revue l'approche clinique des patients avec des anomalies pupillaires, en incluant les pupilles irrégulières, l'anisocorie, et la dissociation entre contraction pupillaire à la lumière et l'accommodation-convergence.

Histoire de la maladie

Les patients ayant des anomalies pupillaires peuvent ne pas en avoir conscience, en particulier s'il s'agit d'une anisocorie ou s'ils ont un iris pigmenté. Souvent, c'est l'époux(se), un(e) ami(e) ou le praticien qui révèle l'anomalie pupillaire au patient.

L'histoire médicale peut permettre de trouver la signification de l'anomalie de taille ou de forme de la pupille. Des antécédents d'infection (par exemple un zona), de traumatisme, de chirurgie (surtout de chirurgie oculaire) ou de migraine peuvent suggérer une cause, de même que la nature du métier du patient. Un fermier ou un jardinier peut être en contact avec des plantes ou des pesticides responsables d'une dilatation ou d'une contraction pupillaire par contact local. Un professionnel de santé peut utiliser ou avoir accès à des agents topiques pouvant causer des changements dans la taille et/ou la réactivité pupillaire.

Les symptômes rapportés par les patients avec des anomalies pupillaires sont très variables, et ils sont souvent asymptomatiques. S'il existe des signes fonctionnels, il peut s'agir d'une photophobie, d'une difficulté de mise au point lors des changements d'ambiance lumineuse, et d'un flou visuel.

Examen des pupilles

Dater l'anomalie pupillaire peut être facilité par l'examen de photographies anciennes. Il est ainsi possible de regarder le permis de conduire ou tout autre document officiel comportant une photographie. On peut aussi demander au patient de revenir avec des photographies s'étendant sur plusieurs années (« biopsie de l'album de famille »).

L'examen clinique soigneux des pupilles demande peu de matériel : une source lumineuse intense portable ; un gabarit permettant de mesurer la taille des pupilles, de préférence gradué en demi-millimètres ; des filtres neutres de densité 0,3, 0,6 et 0,9 logarithmique pour quantifier le déficit pupillaire afférent relatif ; et une pièce d'examen dans laquelle on peut faire varier la lumière. Pour la mesure du déficit pupillaire afférent relatif, voir le chapitre 3.

Lors de l'évaluation de la taille des pupilles, la lampe portable doit être dirigée obliquement sous le nez du patient pour éclairer les pupilles de façon indirecte et apprécier leur diamètre à la fois dans l'obscurité et dans une pièce éclairée. Pour supprimer le myosis accommodatif, on

demandera de fixer une cible à distance, et l'examineur doit être très attentif à ne pas stimuler la fixation. Les pupilles sont mesurées 5 à 10 secondes après le changement de l'intensité lumineuse de la pièce afin de supprimer les fluctuations pupillaires. Il faut se souvenir qu'à tout moment de nombreux facteurs peuvent influencer la taille et la réactivité pupillaires; la pupille est physiologiquement dans un état permanent d'agitation.

L'éclairage monoculaire cause une contraction égale des deux pupilles chez un sujet sain. La réaction pupillaire de l'œil éclairé est appelée la *réponse directe*, et la réaction de l'œil controlatéral est la *réponse consensuelle*. L'existence d'une hémidécussation des fibres pupillaires afférentes au niveau du chiasma et d'une seconde hémidécussation des fibres pupillomotrices au niveau du tronc cérébral explique l'égalité des réponses pupillaires directe et consensuelle. Si un œil est aveugle, tous les influx arrivant au centre pupillaire du tronc cérébral viennent de l'autre œil, mais la double hémidécussation assure une innervation pupillaire égale de chaque côté et évite une inégalité de taille des pupilles (anisocorie).

La réponse pupillaire à la convergence doit être examinée dans une pièce modérément éclairée de façon à ce que les pupilles du patient aient une taille moyenne et que l'objet situé à proximité soit clairement visible. Cet objet doit comporter des détails fins pour stimuler l'accommodation. La contraction pupillaire lors de l'accommodation-convergence est habituellement déclenchée par la vision d'une image floue, mais elle a une composante volontaire et il faut encourager le patient. Souvent, une bonne réponse à l'accommodation-convergence est obtenue au bout de trois ou quatre essais et parfois on obtiendra une meilleure réponse si d'autres stimuli sensoriels sont ajoutés, voire en utilisant une cible proprioceptive comme le pouce du patient. Une absence de réponse est le plus souvent en rapport avec un effort insuffisant du patient (ou de son médecin).

L'examen à la lampe à fente du segment antérieur est essentiel pour caractériser une anomalie pupillaire. Ainsi, la découverte d'une ulcération cornéenne ou d'une inflammation de la chambre antérieure peut expliquer une petite pupille dans le cadre d'une réaction ciliaire. Il est nécessaire de pratiquer une gonioscopie pour examiner l'angle iridocornéen chez un patient avec une pupille dilatée, en particulier si l'on a la notion d'une douleur ou d'un œil rouge dans les antécédents. L'évaluation irienne doit comprendre non seulement une inspection de l'intégrité du sphincter, mais également une transillumination de l'iris à la recherche de dommages antérieurs traumatiques, infectieux ou inflammatoires. Il est également possible d'examiner le réflexe de contraction à la lumière de chaque secteur en plaçant un éclairage large au niveau d'un secteur, et en variant la lumière en éclairant et en éteignant en alternance; on recherche ainsi des déficits segmentaires comme ceux qui existent dans les yeux porteurs de pupilles toniques d'Adie ou lors d'une régénération aberrante séquellaire d'une paralysie du III.

Normalement, la pupille est sombre, mais dans certains cas elle peut apparaître blanche. Une leucocorie (pupille blanche) a plusieurs causes, parmi lesquelles l'existence d'anomalies au niveau du segment postérieur réfléchissant la lumière de façon anormale. Chez le jeune enfant, la leucocorie peut être le témoin d'une tumeur maligne comme le rétinoblastome. Les autres causes incluent la persistance d'un vitré primitif hyperplasique, la rétinopathie des prématurés et la cataracte.

Des agents pharmacologiques peuvent être utilisés pour évaluer la réactivité pupillaire et peuvent confirmer un syndrome de Claude Bernard-Horner, une pupille tonique ou une mydriase pharmacologique. Cependant, il faut se rappeler que les tests pharmacologiques ne sont pas infaillibles et que des faux positifs et des faux négatifs peuvent exister. Les résultats des tests doivent donc être interprétés en fonction de l'examen et du contexte individuel.

Taille de la pupille au repos

La taille de la pupille au repos est influencée par de nombreux facteurs; les plus importants sont l'intensité de la lumière ambiante, le statut d'adaptation de la rétine, le niveau d'éveil et l'âge du patient. En règle, les pupilles deviennent plus petites avec l'âge. Lors du sommeil, il existe une

diminution de l'activité sympathique et les pupilles sont plus petites. L'éveil, l'excitation ou la peur augmentent la taille de la pupille. Une augmentation de la pression intraoculaire peut entraîner un élargissement de la pupille, peut-être par le biais d'une ischémie de l'iris. Les pupilles sont habituellement dilatées après les crises de grand mal.

De très petites pupilles évoquent habituellement une hémorragie pontine, une intoxication par des narcotiques ou l'utilisation de pilocarpine. De très grandes pupilles sont en faveur d'un blocage pharmacologique de la voie parasympathique par un agent administré de façon locale ou par voie systémique.

Irrégularité pupillaire

Tout désordre endommageant la compliance mécanique de l'iris ou la musculature irienne peut avoir comme conséquence une pupille irrégulière. Une *contusion* oculaire peut créer des déchirures focales du sphincter de l'iris. Une *iridodialyse* survient lorsque la marge externe de l'iris est désinsérée de son attache ciliaire. L'*inflammation intraoculaire* peut léser l'iris ou créer des adhérences au cristallin ou à la cornée (*synéchie*). L'existence d'une *néovascularisation* peut également déformer l'iris et diminuer la réactivité pupillaire. Les *malformations iriennes* comme le colobome et l'aniridie vont affecter la taille et la fonction pupillaires. Chez l'adulte, la principale cause de déformation de la pupille est probablement la *chirurgie de la cataracte*, mais n'importe quelle procédure chirurgicale au niveau du segment antérieur peut avoir des résultats identiques. Afin d'éviter un bilan neurologique extensif et inutile, il est important de connaître l'existence de telles anomalies pupillaires touchant la taille, la forme et la réactivité de la pupille.

Les deux affections suivantes, qui sont rares, peuvent causer une irrégularité pupillaire par le biais d'altération de l'innervation irienne.

- *Pupille en têtard (tadpole pupil)*. Cette anomalie est toujours bénigne et arrive chez des sujets en bonne santé ayant souvent des antécédents de migraine. La pupille est le siège de dilatations sectorielles durant quelques minutes avant un retour à la normale. Ce phénomène peut survenir plusieurs fois sur plusieurs jours voire une semaine puis disparaître. Elle est considérée comme étant la conséquence de spasmes segmentaires du dilateur de l'iris. (Voir : <http://library.med.utah.edu/NOVEL/>.)
- *Correctopie par atteinte mésentéphalique*. Dans de rares cas, des pupilles ovales ou excentrées sont retrouvées chez des patients avec une atteinte mésentéphalique dorsale. Cette anomalie est probablement la conséquence d'une atteinte partielle des fibres pupillaires entraînant une inhibition sélective du tonus du sphincter.

Selhorst JB, Hoyt DH, Feinsod M, Hosobuchi Y. Midbrain correctopia. *Arch Neurol*. 1976; 33(3) : 193–195.

Thompson HS, Zackon DH, Czarnecki JS. Tadpole-shaped pupils caused by segmental spasm of the iris dilator muscle. *Am J Ophthalmol*. 1983; 96(4) : 467–477.

Anisocorie

Les anomalies des voies pupillaires efférentes sont en général unilatérales et produisent une inégalité de diamètre des deux pupilles. Cette affection est appelée *anisocorie*. Il est important de rechercher une anisocorie lors de l'examen des pupilles; cependant, sa présence n'est pas toujours pathologique. L'évaluation d'un patient avec une anisocorie isolée est schématisée dans l'approche systématique de la figure 10-1. Dans un certain nombre de cas, l'anisocorie est physiologique.

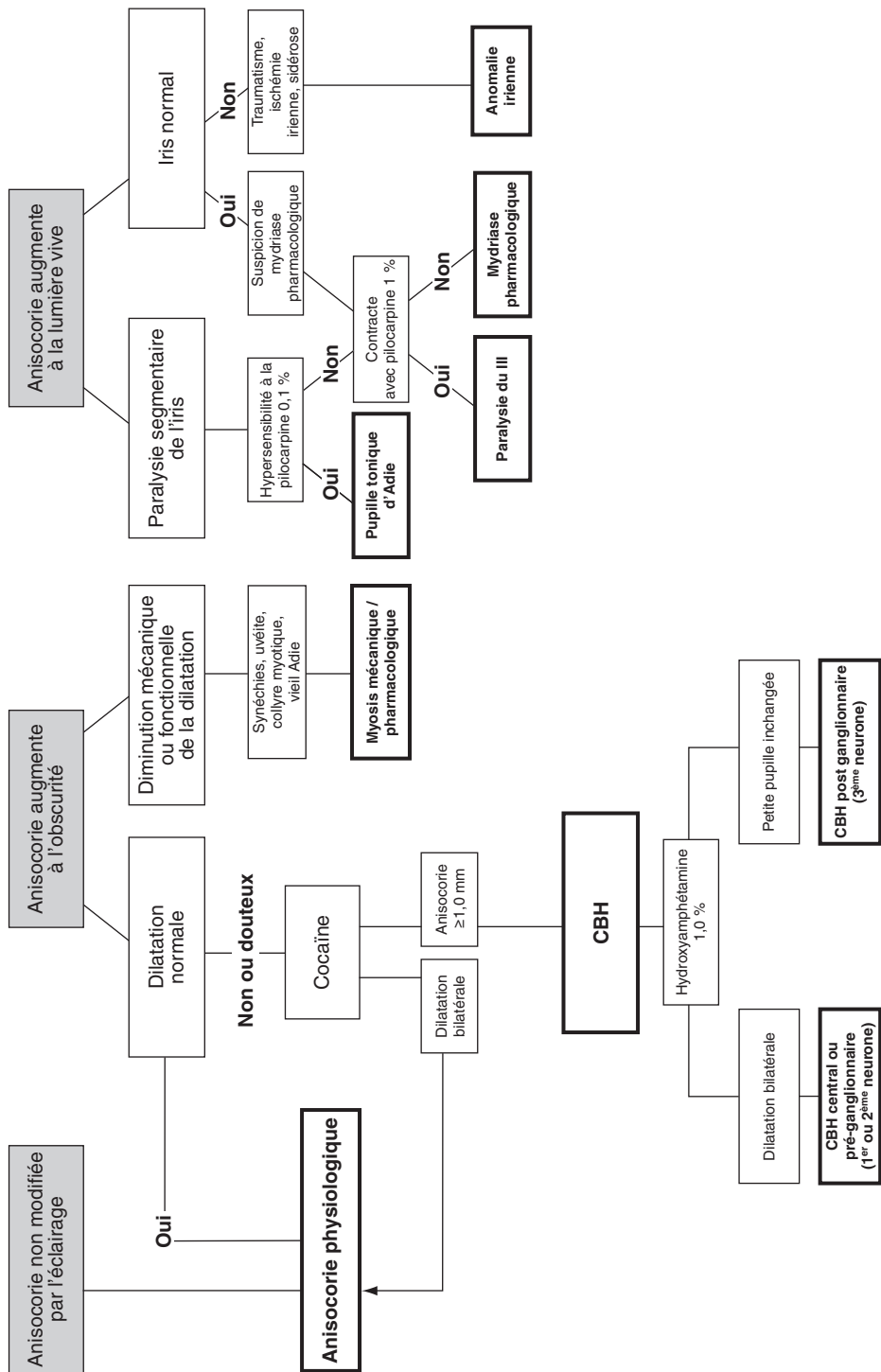


Figure 10-1 Arbre décisionnel pour l'évaluation d'une anisocorie. (Remerciements au Dr Lanning B. Kline).
CBH : syndrome de Claude Bernard-Horner
III : nerf oculomoteur

Anisocorie physiologique

L'anisocorie physiologique (également appelée *anisocorie simple* ou *essentielle*) est la cause la plus fréquente d'une différence de taille entre les deux pupilles de 0,4 mm ou plus. À n'importe quel moment de la vie, environ 20 % des individus ont une différence notable de diamètre entre les deux pupilles. Habituellement, cette différence est inférieure à 1,0 mm. L'importance de l'anisocorie chez un individu donné peut varier d'un jour à l'autre.

L'anisocorie physiologique est parfois plus marquée en ambiance mésopique qu'avec une lumière vive, simulant un syndrome de Claude Bernard-Horner. Un ptosis congénital ou acquis du côté de la plus petite pupille peut alors entraîner des difficultés diagnostiques. Lorsque la question se pose, un test pharmacologique avec un collyre à la cocaïne montrera une dilatation symétrique des deux pupilles chez les patients porteurs d'une anisocorie physiologique.

Lam BL, Thompson HS, Corbett JJ. The prevalence of simple anisocoria. *Am J Ophthalmol*. 1987; 104(1) : 69–73.

Thompson BM, Corbett JJ, Kline LB, Thompson HS. Pseudo-Horner's syndrome. *Arch Neurol*. 1982; 39(2) : 108–111.

Anisocorie non modifiée par l'éclairage

Une anisocorie qui est identique avec un éclairage faible et plus marqué indique qu'il n'y a pas de différence dans la fonction relative du sphincter et du dilateur de l'iris. Ce tableau est celui d'une anisocorie physiologique et le patient peut être rassuré.

Anisocorie plus marquée à l'obscurité

Dans certaines conditions, comme celles qui vont être décrites ci-après, l'anisocorie devient plus apparente à l'obscurité.

Anisocorie mécanique

Des antécédents de traumatisme (dont la chirurgie) ou d'inflammation peuvent entraîner des adhérences entre l'iris et le cristallin. Ces adhérences peuvent empêcher la dilatation pupillaire dans des conditions de faible éclairage. Elles peuvent être visibles avec un verre grossissant ou avec une lampe à fente.

Anisocorie pharmacologique

L'instillation de pilocarpine entraîne une pupille de petite taille, peu réactive. Il n'y aura pas d'anisocorie si les deux yeux sont traités, mais l'utilisation unilatérale de ce collyre peut causer un problème diagnostique. Cette situation est moins fréquente actuellement car il existe de nombreuses autres possibilités dans le traitement du glaucome.

Anisocorie physiologique

L'anisocorie physiologique a été traitée plus haut dans ce chapitre.

Syndrome de Claude Bernard-Horner

Une lésion située sur n'importe quel point des voies pupillaires sympathiques aura comme résultat un syndrome de Claude Bernard-Horner qui inclut un ptosis, un myosis et une anhidrose du même côté. Dans le cas de ce syndrome, l'anisocorie est plus marquée dans la pénombre, et la pupille pathologique montre un retard de dilatation lorsque la luminosité de la pièce est diminuée.

(Voir : <http://library.med.utah.edu/NOVEL/>.) Les réactions pupillaires à la lumière et à la convergence sont intactes, mais la paupière est ptosée en raison d'une paralysie du muscle de Müller. Il existe une impression d'énophtalmie car la paupière inférieure peut remonter ; cependant, lorsque l'on mesure la saillie des globes à l'exophtalmomètre, les deux côtés sont égaux. Lorsque l'atteinte est congénitale, il existe une hétérochromie irienne (l'iris pathologique étant plus clair). L'existence d'une anhidrose dépend de la localisation de la lésion. Une interruption du neurone central (premier ordre) ou préganglionnaire (deuxième ordre) cause une anhidrose du côté atteint. Les lésions au niveau ou en aval du ganglion cervical supérieur – c'est-à-dire au niveau du neurone postganglionnaire (troisième ordre) – ont comme conséquence une anhidrose homolatérale limitée au front.

Le dysfonctionnement sympathique peut être confirmé par un test pharmacologique avec des collyres à la cocaïne ou à l'apraclonidine. La cocaïne bloque la recapture de la noradrénaline libérée au niveau de la jonction neuromusculaire du dilatateur de l'iris, entraînant ainsi une accumulation de noradrénaline qui stimule ce muscle. L'instillation de cocaïne dans un œil normal entraîne une dilatation pupillaire ; cependant, dans le syndrome de Claude Bernard-Horner, la pupille dilate mal car il n'y a que peu de noradrénaline au niveau de la jonction synaptique. Le test est réalisé en instillant deux gouttes de cocaïne de 4 ou 10 % dans chaque œil et en mesurant l'importance de l'anisocorie après 45 minutes. Une différence supérieure ou égale à 1 mm après instillation de cocaïne signe un syndrome de Claude Bernard-Horner du côté de la plus petite pupille (voir fig. 10-1). On rencontre parfois des tests faussement positifs chez des patients où il existe un obstacle pupillaire mécanique à la dilatation. Dans ces cas, les synéchies sont habituellement visibles à la lampe à fente. Mais le collyre à la phényléphrine 5 ou 10 % permet de faire la différence entre ces deux affections : une pupille avec un blocage mécanique restera petite après instillation de phényléphrine, alors que l'action directe de la substance sur le dilatateur dilate facilement la pupille de Horner.

L'apraclonidine a une faible action α_1 -agoniste, qui, dans la plupart des yeux normaux, n'a pas d'effet significatif sur la pupille. Dans les yeux ayant une dénervation sympathique, le dilatateur de l'iris développe une hypersensibilité adrénergique et l'apraclonidine dilate la pupille du syndrome de Claude Bernard-Horner. Après instillation d'apraclonidine à 0,5 % ou 1 % dans chaque œil, une inversion de l'anisocorie permet donc le diagnostic de ce syndrome (fig. 10-2). Si le test à l'apraclonidine est négatif chez un patient suspect de syndrome de Claude Bernard-Horner, le test à la cocaïne (qui est encore considéré comme le test de référence pharmacologique) doit être pratiqué un autre jour.

La lésion produisant le syndrome de Claude Bernard-Horner peut être localisée grâce à l'utilisation d'hydroxyamphétamine (voir fig. 10-1) qui agit en libérant la noradrénaline des terminaisons présynaptiques. Dans un œil normal, l'instillation d'hydroxyamphétamine dilate la pupille ; cependant, dans le cas d'un syndrome de Claude Bernard-Horner *postganglionnaire*, la terminai-

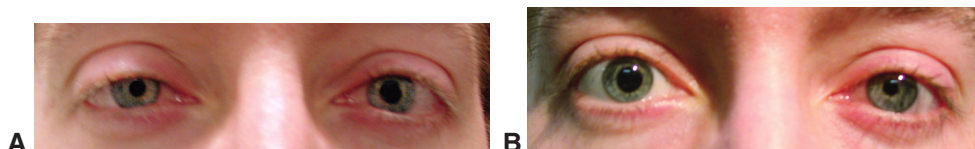


Figure 10-2 Test à l'apraclonidine pour le diagnostic d'un syndrome de Claude Bernard-Horner. **A.** Patient avec une suspicion de déficit sympathique droit (myosis et ptosis). **B.** Après instillation d'apraclonidine 1 %, il existe une inversion de l'anisocorie qui confirme le syndrome de Claude Bernard-Horner droit. Remarquer également la rétraction palpébrale droite. (Remerciements au Dr Aki Kawasaki.)

son nerveuse a dégénéré et la dilatation pupillaire est faible voire nulle. En d'autres termes, si le degré de l'anisocorie augmente après l'instillation d'hydroxyamphétamine, il s'agit d'une lésion postganglionnaire. Dans le cas d'un syndrome de Claude Bernard-Horner *préganglionnaire*, le neurone postganglionnaire est intact et l'hydroxyamphétamine dilate les deux pupilles (pathologique et normale) de la même façon. Les tests pharmacologiques de la fonction pupillaire ne doivent pas être pratiqués moins de 24 heures les uns après les autres.

Il est important de localiser la lésion responsable du syndrome de Claude Bernard-Horner. Les atteintes du neurone de premier ordre sont liées à des désordres du système nerveux central, comme des occlusions vasculaires, en particulier l'infarctus latérobulbaire (syndrome de Wallenberg), mais également à des tumeurs, des lésions des vertèbres cervicales et d'autres anomalies touchant la moelle épinière cervicale supérieure. Les lésions du neurone de deuxième ordre sont causées par des tumeurs de l'apex pulmonaire (syndrome de Pancoast), des métastases, des séquelles de chirurgie thoracique, des anévrismes de l'aorte thoracique ou des traumatismes du plexus brachial (fig. 10-3). Les modifications dégénératives de la paroi de la carotide ou un vasospasme sont les causes les plus fréquentes de l'atteinte du neurone de troisième ordre. Les autres étiologies incluent la chirurgie sur la carotide ou les structures avoisinantes, les dissections de la carotide interne (fig. 10-4) et les proliférations tumorales comme celles des carcinomes nasopharyngés dans le sinus caverneux.

En plus des tests pharmacologiques, l'interrogatoire qui renseigne sur les antécédents et l'histoire clinique, ainsi que l'examen sont utiles pour localiser le syndrome de Claude Bernard-Horner.

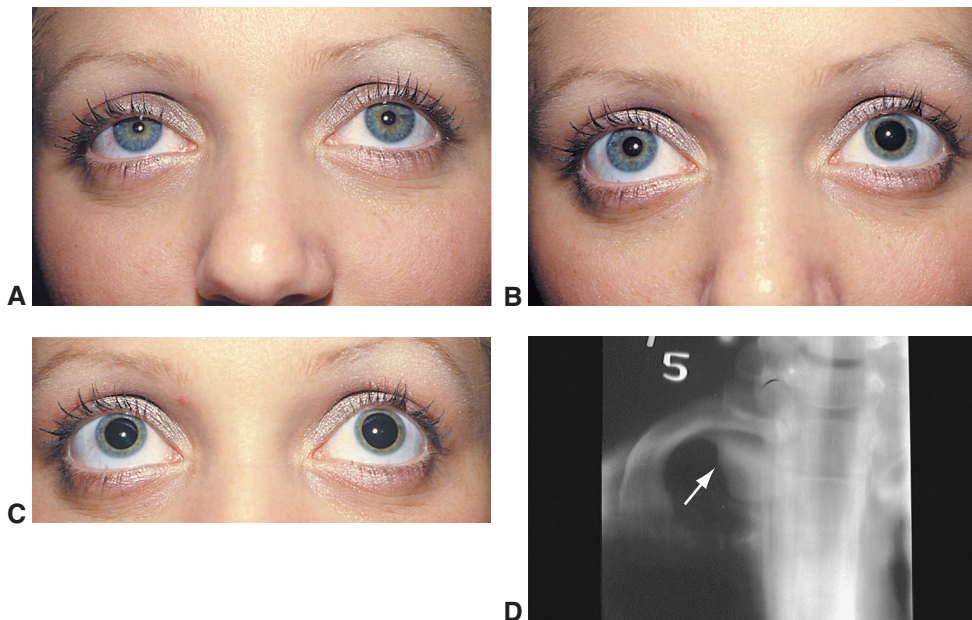


Figure 10-3 Syndrome de Claude Bernard-Horner préganglionnaire (neurone de deuxième ordre). **A.** Patient présentant un ptosis et un myosis du côté droit sous fort éclairage. **B.** L'anisocorie augmente à l'obscurité. **C.** Après instillation de collyre à l'hydroxyamphétamine 1 %, les deux pupilles se dilatent, indiquant que le troisième neurone est intact. **D.** La tomographie thoracique montre une masse apicale droite (flèche) qui se révèle être un schwannome. (Remerciements au Dr Lanning B. Kline.)

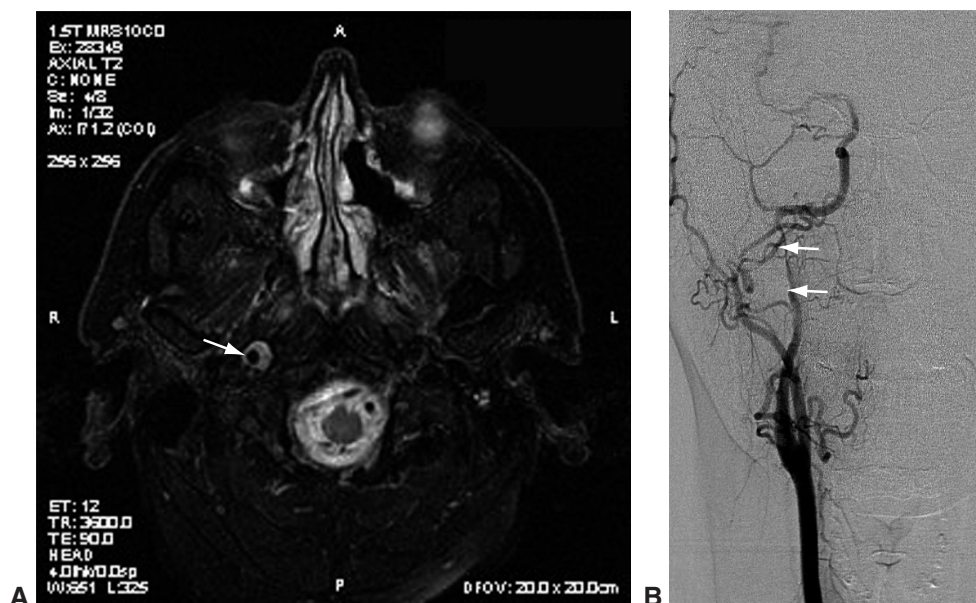


Figure 10-4 **A.** Dissection de la carotide interne. IRM axiale qui montre du sang (flèche) dans la paroi de la carotide interne droite (signe du croissant de lune). **B.** L'artériographie montre une image « en ficelle » (flèches) qui confirme la dissection de la carotide interne. (Partie A : remerciements au Dr Karl C. Golnik ; partie B : remerciements au Dr Lanning B. Kline.)

Les arguments en faveur d'une atteinte du premier neurone incluent l'existence de symptômes et de signes neurologiques associés tels qu'un engourdissement, une faiblesse musculaire, une ataxie et un nystagmus. Les lésions du deuxième neurone sont associées à des traumatismes et à des symptômes comme la toux, l'hémoptysie et une sensation de gonflement au niveau du cou. L'association à une hypo-esthésie au niveau d'une des trois divisions du nerf trijumeau et/ou à une diplopie par paralysie du nerf VI oriente vers une atteinte du neurone postganglionnaire (de troisième ordre). Le syndrome de Claude Bernard-Horner congénital est habituellement en rapport avec un traumatisme du plexus brachial à l'accouchement. Le syndrome de Claude Bernard-Horner acquis chez le jeune enfant évoque un neuroblastome touchant la chaîne sympathique au niveau pulmonaire. Le dosage des catécholamines urinaires y est très important, car celles-ci sont souvent augmentées chez les patients porteurs de neuroblastome. Une imagerie du cou, du thorax et de l'abdomen peut aussi être demandée.

Isolé, le syndrome de Claude Bernard-Horner postganglionnaire est le plus souvent bénin. Si l'examen d'anciennes photographies prouve qu'il existe depuis plusieurs années, des investigations plus poussées sont probablement inutiles. À l'inverse, un syndrome de Claude Bernard-Horner douloureux demande une attention particulière.

Le syndrome de Claude Bernard-Horner postganglionnaire douloureux est une entité clinique particulière en rapport avec plusieurs causes dont la plus importante est la dissection carotidienne. Les patients avec une dissection spontanée de la carotide interne se présentent souvent avec un syndrome de Claude Bernard-Horner et une douleur homolatérale le plus souvent localisée autour de la tempe, de l'orbite ou de la partie haute du cou. Ils peuvent également présenter une amaurose transitoire homolatérale et une altération du goût (dysgueusie). Ce tableau doit

être identifié immédiatement en raison du risque de complication à type d'accident vasculaire au stade aigu. L'IRM montre typiquement un hémātome intramural et, dans de rares cas, une angio-IRM ou une artériographie cérébrale est nécessaire pour confirmer la dissection. Les patients avec des algies vasculaires de la face (*cluster headaches*) typiques peuvent développer un syndrome de Claude Bernard-Horner homolatéral à la phase aiguë ; il est souvent résolutif mais peut devenir permanent après des crises répétées. (Voir : <http://library.med.utah.edu/NOVEL/>.) Quelques patients, en général des hommes d'âge moyen, ont un syndrome de Claude Bernard-Horner et des céphalées quotidiennes unilatérales qui ne sont pas caractéristiques d'algies vasculaires, et aucune autre pathologie ne peut être identifiée. Le terme de syndrome de Raeder, ou syndrome paratrigéminal, a été utilisé pour décrire ce tableau qui demande une évaluation complète du patient et reste un diagnostic d'élimination après exclusion de possibles lésions sous-jacentes, en particulier d'anomalies au niveau de la région parasellaire et des sinus caverneux.

Cremer SA, Thompson HS, Digre KB, Kardon RH. Hydroxyamphetamine mydriasis in Horner's syndrome. *Am J Ophthalmol.* 1990; 110(1) : 71–76.

Kardon RH, Denison CE, Brown CK, Thompson HS. Critical evaluation of the cocaine test in the diagnosis of Horner's syndrome. *Arch Ophthalmol.* 1990; 108(12) : 384–387.

Mahoney NR, Liu GT, Menacker SJ, Wilson MC, Hogarty MD, Maris JM. Pediatric Horner syndrome : etiologies and roles of imaging and urine studies to detect neuroblastoma and other responsible mass lesions. *Am J Ophthalmol.* 2006; 142(4) : 651–659.

Maloney WF, Younge BR, Moyer NJ. Evaluation of the causes and accuracy of pharmacologic localisation of Horner's syndrome. *Am J Ophthalmol.* 1980; 90(3) : 394–402.

Morales J, Brown SM, Abdul-Ralim AS, Crosson CE. Ocular effects of apraclonidine in Horner syndrome. *Arch Ophthalmol.* 2000; 118(7) : 951–954.

Anisocorie plus marquée à la lumière

L'anisocorie est plus marquée à la lumière dans les affections décrites ci-après.

Traumatisme de l'iris

Les traumatismes oculaires peuvent être responsables d'une mydriase par atteinte du sphincter irien. La pupille peut être relativement petite après le traumatisme, mais elle devient souvent de taille intermédiaire et peu réactive à la lumière. Des ruptures peuvent être vues au niveau de la marge pupillaire, et l'iris être transilluminable à proximité du sphincter. Les lésions iriennes sont fréquentes chez les patients avec des traumatismes crâniens, et la pupille dilatée peut être interprétée comme un signe de paralysie de la troisième paire crânienne liée à un engagement cérébral.

En cas de traumatisme irien direct, l'instillation de pilocarpine 1 % peut être inefficace. Dans ce cas, le résultat du test au collyre peut avoir les caractéristiques d'une mydriase pharmacologique.

Des épisodes prolongés ou récurrents de fermeture de l'angle peuvent également altérer la fonction pupillaire. Celle-ci est souvent anormale après des chirurgies intraoculaires et l'existence d'anomalie de la réponse pupillaire dans ce cas doit être interprétée avec prudence.

Pupille pharmacologique

Quand des substances mydriatiques sont instillées dans l'œil de façon accidentelle ou intentionnelle, la pupille se dilate, et se contracte mal à la lumière et également lors de l'accommodation-convergence.

Le sphincter de l'iris doit être examiné à la lampe à fente. La dilatation pharmacologique induit une paralysie de *tout* le sphincter, au contraire de la pupille d'Adie où il existe des contractions segmentaires. La pilocarpine peut être utilisée pour diagnostiquer une mydriase pharmaco-induite. L'instillation de collyre à la pilocarpine 1 % contracte la pupille d'un œil normal ou avec une pupille tonique d'Adie ou une paralysie de la troisième paire crânienne, mais n'a pas d'action sur une pupille dilatée de façon pharmacologique.

Lors d'une mydriase adrénérique, la pupille est grande, la fente palpébrale est élargie et la conjonctive peut être trop blanche. L'accommodation n'est pas atteinte.

Les agents pharmacologiques comme ceux utilisés pour traiter le glaucome peuvent être responsables d'anisocorie s'ils sont administrés dans un seul œil ou si leur absorption est asymétrique. L'anisocorie peut être prononcée s'il existe une anomalie de la surface cornéenne lors de l'instillation des gouttes, ou si la cornée est exposée, par exemple dans le cas d'une paralysie faciale de Bell.

Pupille tonique d'Adie

Les éléments diagnostiques des pupilles toniques sont l'existence de contractions pupillaires lentes et segmentaires à la lumière, d'une réponse meilleure lors des efforts d'accommodation-convergence, suivie d'une redilatation lente. La pupille tonique est causée par une atteinte des fibres pupillomotrices parasympathiques postganglionnaires. Soixante-dix pour cent des patients sont des femmes. La pupille tonique est unilatérale dans 80 % des cas, mais l'autre côté peut être atteint secondairement (4 % par an). Le *syndrome de Holmes-Adie* comprend comme autres signes une diminution des réflexes ostéotendineux et une hypotension orthostatique.

Au stade initial, la pupille tonique est dilatée et peu réactive. L'examen à la lampe à fente retrouve habituellement des contractions segmentaires du sphincter. Les cryptes iriennes se déplacent vers les secteurs dont la fonction est normale, avec, au niveau du sphincter de l'iris, l'alternance de zones plus épaisses de fonction normale et plus fines où il existe une paralysie (fig. 10-5).

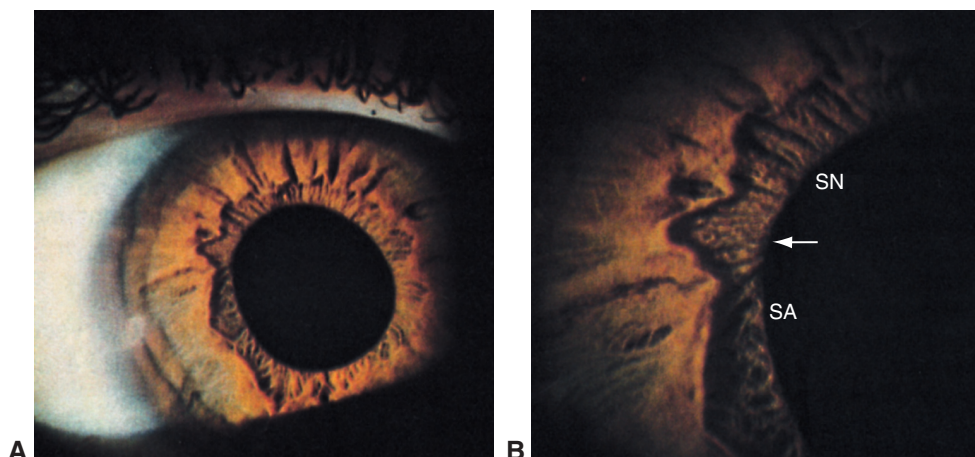


Figure 10-5 Pupille tonique d'Adie. **A.** La pupille n'est pas ronde; le sphincter se contracte de 11 heures à 1 heure avec épaississement du stroma irien à ce niveau. Là où le sphincter est paralysé, le stroma irien est relativement plat. **B.** Même patient qu'en A. La flèche montre la zone de jonction entre le sphincter normal (SN) et la zone de sphincter atone (SA). (Reproduit avec l'autorisation de Thompson HS. *Segmental palsy of the iris sphincter in Adie's syndrome*. Arch Ophthalmol. 1978; 96 (9) : 1615-1620. Copyright 1978, American Medical Association.)

Après quelques semaines, la pupille tonique se contracte lors des efforts de convergence, avec des mouvements lents, toniques, et se redilate tout aussi doucement, alors que la pupille normale se dilate plus rapidement (fig. 10-6). Cela peut expliquer le fait que les patients se plaignent de difficultés de mise au point lors des variations de focale.

Le sphincter de l'iris dénervé est hypersensible aux solutions topiques parasymphométiques. Les gouttes de pilocarpine diluée (0,1 %), qui entraîneront peu ou pas de contraction de la pupille normale, peuvent être utilisées pour mettre cette propriété en évidence. (Cette dilution de pilocarpine peut être obtenue en diluant la solution commerciale 1 % avec du sérum salé pour injection.) Après 60 minutes, les pupilles sont réexaminées et, dans le cas d'une pupille d'Adie, le côté pathologique (dilaté) se contractera plus que la pupille normale

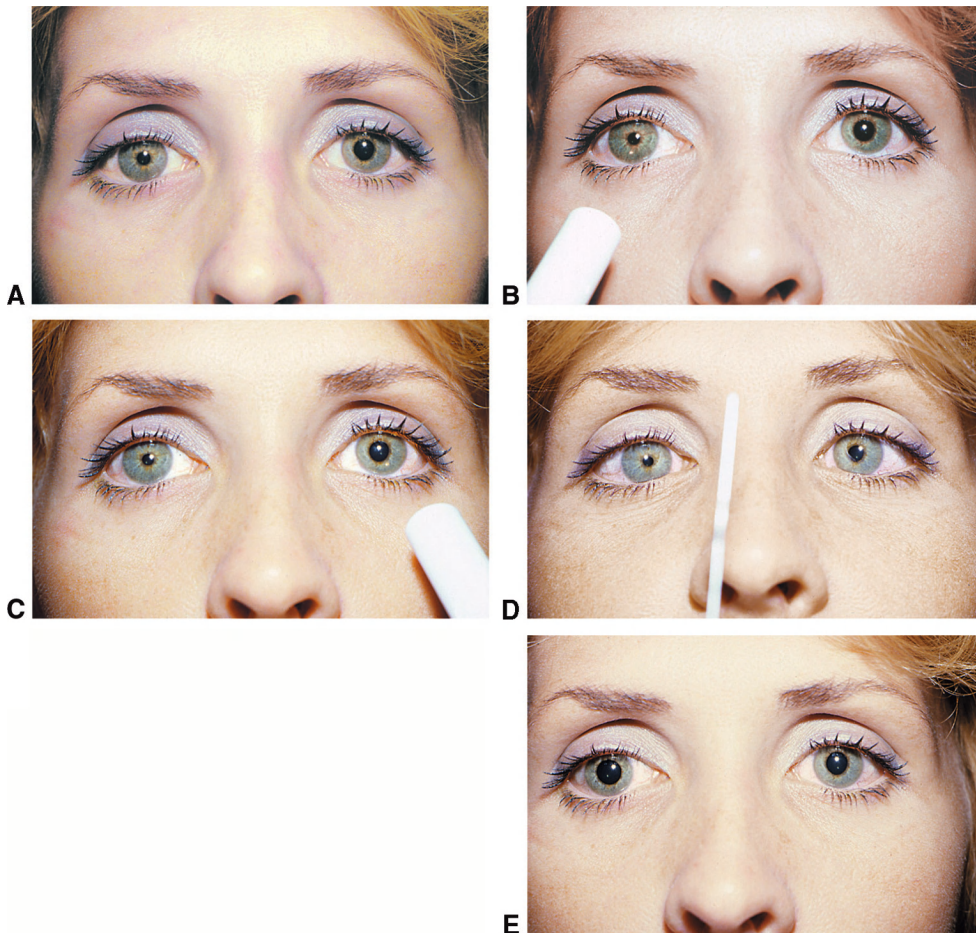


Figure 10-6 Pupille tonique d'Adie gauche. **A.** À la lumière ambiante, la pupille gauche est plus grande que la droite. **B.** La pupille droite est réactive à l'éclairement. **C.** La pupille gauche se contracte mal à la lumière. **D.** Les deux pupilles se contractent à la convergence. **E.** Immédiatement après la suppression du stimulus, la pupille droite se redilate rapidement, mais la gauche se dilate plus lentement (réponse tonique). (Remerciements au Dr Lanning B. Kline.)

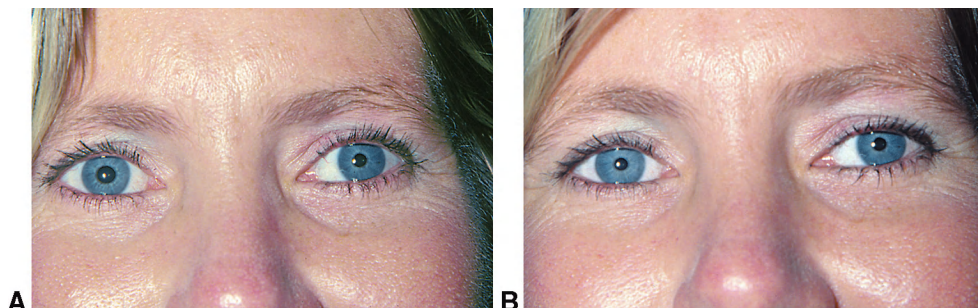


Figure 10-7 **A.** Pupille tonique d'Adie droite. **B.** Après instillation de pilocarpine 0,1 %, la pupille droite devient plus petite, démontrant l'hypersensibilité de dénervation. (Remerciements au Dr Lanning B. Kline.)

(fig. 10-7). Environ 80 % des patients avec une pupille tonique ont une hypersensibilité de dénervation cholinergique.

Les patients avec une pupille tonique peuvent avoir des difficultés accommodatives ou une photophobie, mais ils peuvent être asymptomatiques et l'anisocorie sera alors découverte par un tiers. Les symptômes accommodatifs sont difficiles à traiter. Heureusement, ils disparaissent la plupart du temps spontanément après quelques mois. Quand la photophobie reste un problème, le collyre à la pilocarpine diluée (0,1 %) peut être utile. Avec le temps (mois, voire années), la pupille tonique d'Adie va devenir plus petite. L'examen anatomopathologique du ganglion ciliaire des patients avec une pupille tonique montre une diminution du nombre des cellules ganglionnaires.

Les affections systémiques associées à la survenue d'une pupille tonique sont rares. Elles incluent le virus de la varicelle et du zona, la maladie de Horton, la syphilis et les traumatismes orbitaires. Des pupilles d'Adie bilatérales peuvent être vues chez des patients diabétiques, alcooliques, porteurs d'une syphilis, d'une dysautonomie associée à un cancer, et d'une amylose.

Kardon RH, Corbett JJ, Thompson HS. Segmental denervation and reinnervation of the iris sphincter as shown by infrared videographic transillumination. *Ophthalmology*. 1998; 105(2) : 313–321.

Thompson HS. Segmental palsy of the iris sphincter in Adie's syndrome. *Arch Ophthalmol*. 1978; 96(9) : 1615–1620.

Paralysie de la troisième paire crânienne (nerf oculomoteur)

Pour des informations supplémentaires sur la paralysie de la troisième paire crânienne, voir le chapitre 8.

L'atteinte de la pupille dans les paralysies du III est pratiquement toujours accompagnée d'un ptosis et d'une limitation de la motilité oculaire. Parfois, les anomalies de la motilité sont discrètes et demandent un examen attentif avec un test à l'écran alterné. Le dysfonctionnement pupillaire est un facteur important dans l'évaluation d'une paralysie aiguë de la troisième paire crânienne. Quand la pupille est atteinte, il faut éliminer un anévrisme situé à la jonction de la carotide interne et de l'artère communicante postérieure (voir chapitre 2, fig. 2-10). Si la pupille est épargnée et que toutes les autres fonctions du III sont touchées, un anévrisme peut pratiquement être exclu.

Une régénération aberrante après paralysie du III peut être responsable d'une mydriase avec une réaction pupillaire syncinétique. (Voir : [http : //library.med.utah.edu/NOVEL/.](http://library.med.utah.edu/NOVEL/)) Il existe alors des contractions segmentaires de la pupille contemporaines des mouvements de l'œil, en particulier lors des contractions du droit médial.

Czarnecki JS, Thompson HS. The iris sphincter in aberrant regeneration of the third nerve. *Arch Ophthalmol*. 1978; 96(9) ; 1606–1610.

Anomalie de la réactivité pupillaire : dissociation des réactions pupillaires lumière–convergence

Parfois, on peut observer une réponse pupillaire à la convergence plus marquée que la contraction pupillaire lors de l'éclairement. Cette observation clinique de dissociation lumière–convergence peut survenir dans plusieurs affections (tableau 10-1).

Atteinte des voies visuelles afférentes

Les projections des afférences pupillaires au niveau du noyau d'Edinger-Westphal dans le mésencéphale sont séparées en deux : les voies commandant le réflexe de contraction pupillaire à la lumière ont une projection plus dorsale, et les voies responsables du réflexe à la convergence sont plus ventrales. Ainsi, les patients avec une atteinte des voies visuelles antérieures ont une contraction pupillaire intacte lors de la convergence oculaire.

Tableau 10-1 Causes de la dissociation des réactions pupillaires lumière/convergence

Cause	Localisation	Mécanisme
Diminution sévère des afférences lumineuses aux deux yeux	Voie visuelle antérieure (rétine, nerfs optiques, chiasma)	Pathologie de la rétine ou des nerfs optiques
Perte des afférences lumineuses prétectales au niveau du noyau d'Edinger-Westphal	Tectum mésencéphalique	Infection (pupilles d'Argyll Robertson) ou compression
Syndrome d'Adie	Ganglion ciliaire	Réinnervation aberrante du sphincter de l'iris par des neurones accommodatifs
Photocoagulation panrétinienne, cryothérapie rétinienne, chirurgie orbitaire	Nerfs ciliaires courts	Réinnervation aberrante secondaire à une atteinte des nerfs ciliaires courts
Réinnervation aberrante du III	Trajet du III	Réinnervation aberrante du sphincter de l'iris par des neurones accommodatifs ou des muscles extraoculaires
Neuropathie périphérique	Nerfs ciliaires courts, ganglion ciliaire	Perte axonale

Pathologie mésentéphalique

Les anomalies mésentéphaliques dorsales peuvent entraîner des anomalies pupillaires avec une diminution de la réponse lors de la stimulation lumineuse et une préservation de la réponse à la convergence (voir chapitre 7, fig. 7-5). Il peut également exister une rétraction palpébrale bilatérale (signe de Collier), une paralysie du regard vertical, une parésie accommodative et un nystagmus retractorius en convergence. Dans la forme typique, en cas d'atteinte mésentéphalique, les pupilles sont de taille intermédiaire et réagissent mal à la fois à la lumière et lors de la convergence.

La *pupille d'Argyll Robertson* survient chez des patients avec une syphilis tertiaire endommageant le système nerveux central. Ces patients ont de petites pupilles (moins de 2 mm), souvent irrégulières qui ne réagissent pas à la lumière, mais dont la réponse à la convergence et la redilatation sont normales et *vives*. Ces signes différencient les pupilles d'Argyll Robertson des pupilles d'Adie bilatérales. Dans la pupille d'Argyll Robertson, une atrophie irienne est fréquente, avec des portions d'iris transilluminables, et la dilatation pupillaire est faible après instillation de mydriatique.

Des pupilles semblables à celles de l'Argyll Robertson sont retrouvées dans les neuropathies autonomiques diffuses, comme les pupilles toniques bilatérales (chroniques), le diabète et l'alcôolisme chronique, mais aussi dans les encéphalites et dans les suites de photocoagulation pan-rétinienne. Des pupilles toniques bilatérales ont été rapportées dans la neurosyphilis. Les tests sérologiques pour la syphilis comme le FTA-ABS et le TPHA doivent être réalisés chez les patients présentant un myosis bilatéral avec une dissociation des réactions pupillaires à la lumière et la convergence.

Régénération aberrante

Une dissociation entre les réactions pupillaires à la lumière et à la convergence peut également survenir dans le cadre d'une régénération aberrante qui restaure le réflexe pupillaire à la convergence mais pas celui à la lumière. En cas de pupille tonique, les nerfs ciliaires courts endommagés repoussent et les fibres accommodatives réinnervent de façon aberrante le sphincter de l'iris. Une réinnervation aberrante similaire peut survenir après un traumatisme ou une compression chronique du nerf III. Dans toutes ces situations, la réponse pupillaire à la convergence est restaurée, mais la réponse pupillaire à la lumière demeure absente ou diminuée. Parfois, la régénération aberrante touche les fibres du droit médial. Dans ce cas, une contraction pupillaire survient lors des mouvements d'adduction. Ces mouvements syncinétiques pupillaires peuvent être faussement interprétés comme une restauration de la réponse à la convergence.

Autres désordres pupillaires

Mydriase paroxystique bénigne

Également connue sous le nom de pupille « sautante » (*springing pupil*), la mydriase épisodique (ou paroxystique) bénigne survient classiquement chez des individus jeunes et en bonne santé qui ont souvent des antécédents de céphalées. La mydriase épisodique peut durer de quelques minutes à quelques heures et peut être accompagnée d'épisodes transitoires de vision brouillée, d'inconfort périoculaire et de céphalées. Chaque épisode a une durée limitée et cette affection n'est associée à aucune maladie systémique ou neurologique.

Jacobson DM. Benign episodic unilateral mydriasis : clinical characteristics. *Ophthalmology*. 1995; 102(11); 1623–1627.

Réactions pupillaires paradoxales

Dans de rares cas, une contraction pupillaire paradoxale à la pénombre après une exposition à la lumière peut être observée chez des patients porteurs de cécité nocturne congénitale, d'achromatopsie congénitale ou d'atrophie optique dominante.

Frank JW, Kushner BJ, France TD. Paradoxical pupillary phenomena. A review of patients with pupillary constriction to darkness. *Arch Ophthalmol*. 1988 ; 106(11) : 1564–1566.

CHAPITRE 11

Anomalies palpébrales et faciales

Les patients avec des anomalies des paupières ou de la face se présentent souvent à l'ophtalmologiste. Certains se plaignent de difficultés visuelles (par exemple une baisse d'acuité visuelle secondaire à un ptosis) ou de douleurs (par exemple une kératite d'exposition liée à une paralysie faciale), et la plupart ont conscience d'une anomalie de position des paupières. Parfois, ils attribuent leur problème au côté sain, prenant un ptosis pour une rétraction palpébrale controlatérale ou un élargissement de la fente palpébrale pour un ptosis controlatéral. Beaucoup de ces problèmes palpébraux et faciaux sont d'origine neurologique. Dans leur évaluation, il faut rechercher la date de début et la durée des symptômes, mais également l'existence d'éléments associés; on recherchera une variabilité, une fatigabilité et des symptômes comme une faiblesse, une dysarthrie ou une difficulté à avaler. Un ptosis congénital peut être confirmé par l'examen de photographies anciennes. Les antécédents de diabète, d'anomalie thyroïdienne, d'hypertension artérielle, de sarcoïdose et de faiblesse musculaire localisée doivent être notés. Il faut examiner la fonction des paupières et les mouvements de la face. Le diagnostic et la prise en charge des anomalies palpébrales sont développés dans la Section 7 du BCSC, *Orbit, Eyelids, and Lacrimal System (Orbite, paupières et système lacrymal)*.

Techniques d'examen

L'examen des paupières commence par l'inspection de la courbure palpébrale, de leur aspect (une courbure en S peut indiquer une neurofibromatose [fig. 11-1; voir aussi chapitre 14] ou une pathologie touchant la glande lacrymale); on notera la fréquence du clignement (diminuée dans la maladie de Parkinson et augmentée dans le blépharospasme), et l'existence de mouvements anormaux (syncinésie avec d'autres muscles faciaux). L'ouverture de la fente palpébrale doit être mesurée en position primaire (la normale chez un adulte est de 9 à 10 mm, avec recouvrement



Figure 11-1 Enfant de 2 ans avec une neurofibromatose et un ptosis droit. La courbure en S de la marge palpébrale résulte de la présence d'un névrome plexiforme. (Remerciements au Dr Steven A. Newman.)

de 1 mm du limbe supérieur par la paupière supérieure, la paupière inférieure touchant le limbe inférieur) (fig. 11-2). S'il existe un ptosis unilatéral, l'examineur devra vérifier qu'il ne s'agit pas d'un faux ptosis lié à un strabisme vertical (hypotropie) (fig. 11-3) ou controlatéral à une rétraction palpébrale. Les paupières doivent être éversées pour éliminer une cause locale de ptosis comme la capture d'une lentille de contact ou une conjonctivite gigantoméreuse. Si le ptosis est asymétrique – et en particulier si la paupière la plus haute paraît rétractée –, il faudra manuellement soulager la paupière ptosée et regarder si l'autre paupière redescend vers une nouvelle position (fig. 11-4).

Pour évaluer la fonction du releveur, on mesure l'excursion totale du bord palpébral, depuis le regard vers le bas jusqu'au regard vers le haut, en bloquant fermement le sourcil pour empêcher l'action du muscle frontal. L'excursion normale de la paupière supérieure va de 12 à 16 mm (fig. 11-5). Il faudra également mesurer la distance entre le bord libre de la paupière supérieure et le reflet cornéen (fig. 11-6), et le bord libre de la paupière supérieure et le pli palpébral (fig. 11-7).

Il faut observer le mouvement de la paupière lors de la poursuite d'une cible du haut vers le bas. Normalement, ce mouvement se fait sans à-coup, mais il peut exister un retard de la paupière chez les patients porteurs d'une dysthyroïdie (fig. 11-8; voir aussi chapitre 14) ou en cas de régénération aberrante d'une paralysie du nerf crânien III (voir aussi chapitre 8 sur la diplopie).

Figure 11-2 La paupière supérieure passe normalement 1 mm en dessous du limbe supérieur. La hauteur de la fente palpébrale peut être mesurée en plaçant une règle entre les marges des paupières supérieure et inférieure.

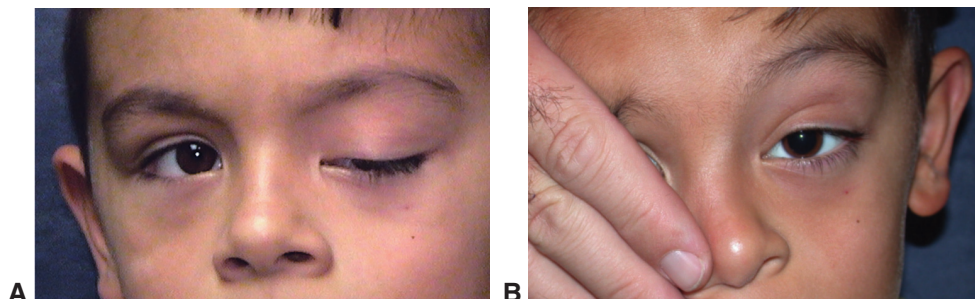
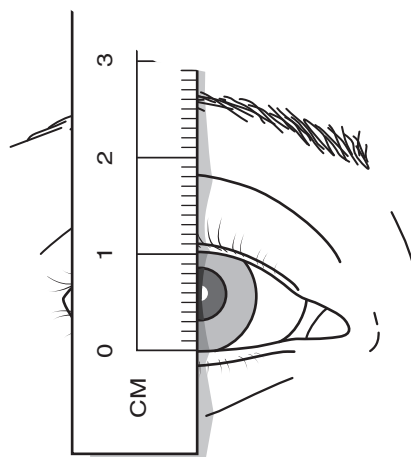


Figure 11-3 **A.** Patient avec un faux ptosis en rapport avec une importante hypotropie gauche. **B.** L'occlusion de l'œil droit révèle que la paupière supérieure gauche est en position physiologique. (Remerciements au Dr Tariq Bhatti.)

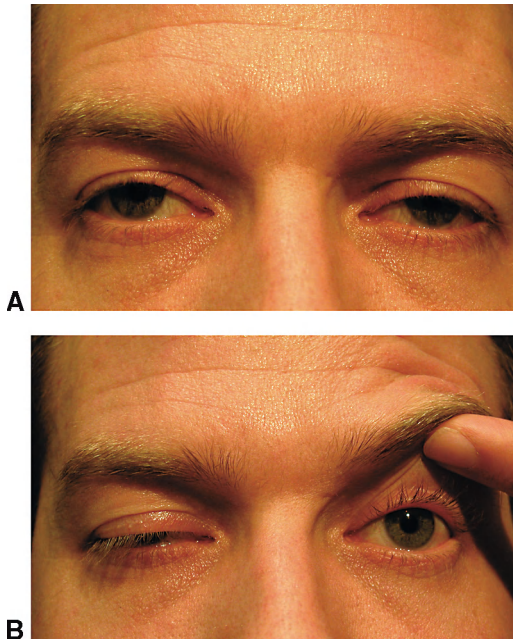


Figure 11-4 **A.** Ptosis bilatéral plus marqué à gauche, en rapport avec une myasthénie. **B.** L'ouverture manuelle de la paupière supérieure gauche majore le ptosis droit. Ce signe, bien que souvent présent dans la myasthénie, n'est pas spécifique et peut être rencontré dans d'autres affections responsables d'un ptosis asymétrique. Il est la conséquence de la loi d'égale innervation de Hering. (Remerciements au Dr Rod Foroozan.)

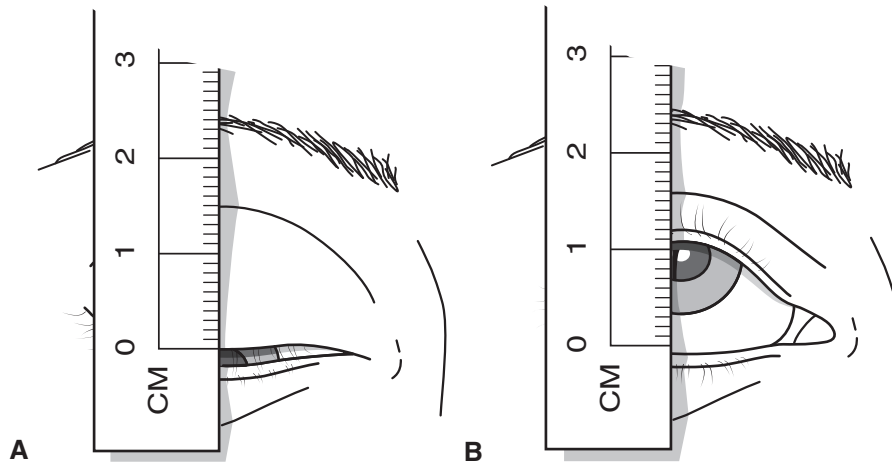


Figure 11-5 L'excursion de la paupière supérieure peut être mesurée en bloquant le muscle frontal et en demandant au patient de regarder vers le bas (**A**) puis vers le haut (**B**).

Dans les cas où, devant un ptosis variable, on suspecte une myasthénie, il faut demander au patient de fixer la main de l'examineur, située en hauteur, afin de positionner le regard en position extrême vers le haut. Le clinicien recherche l'apparition d'un ptosis progressif alors que le patient essaie de tenir cette position. Un patient indemne de myasthénie peut maintenir la position sans développer de ptosis. Le signe de Cogan (*lid-twitch sign*) est mis en évidence en demandant au patient de fixer pendant quelques secondes vers le bas et de revenir ensuite en position primaire.

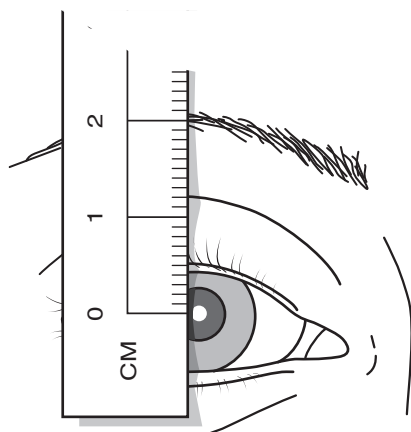


Figure 11-6 La distance entre le bord libre de la paupière et le reflet pupillaire peut être mesurée avec une règle placée au niveau de l'axe visuel. Elle est normalement de 4 à 5 mm environ.

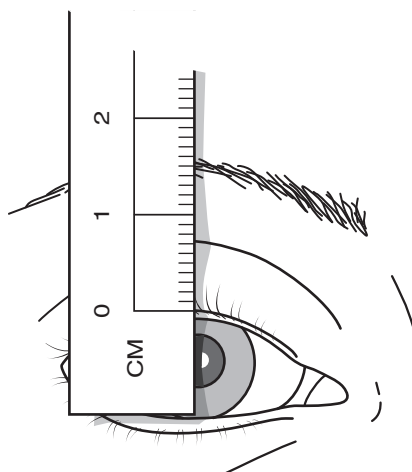
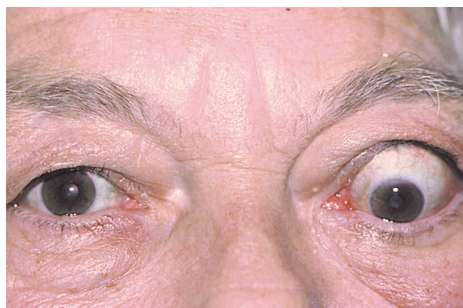


Figure 11-7 La distance entre le bord libre de la paupière supérieure et le pli palpébral peut être mesurée avec une règle.

Figure 11-8 Rétraction palpébrale en rapport avec une ophtalmopathie dysthyroïdienne (maladie de Basedow). Cette femme de 73 ans rapporte une sensation de corps étranger depuis 6 mois (traitée comme un œil sec). La rétraction palpébrale gauche est majorée par la restriction fibreuse du droit inférieur. Voir aussi chapitre 14. (Remerciements au Dr Steven A. Newman.)



Ce signe se traduit par un mouvement excessif d'élévation de la paupière supérieure suivi d'une détente progressive alors que cette paupière revient à la position initiale.

L'appréciation de la fonction motrice du facial comprend l'évaluation de la force des orbiculaires et des autres muscles faciaux. La fermeture palpébrale doit être évaluée pour déterminer si elle est incomplète (lagophthalmie). Des phénomènes de réinnervation comme des syncinésies avec fermeture palpébrale et tics faciaux peuvent témoigner d'une atteinte ancienne du nerf facial (voir fig. 11-11). L'examineur notera la présence d'une exophthalmie (maladie thyroïdienne, abordée dans le chapitre 14) ou d'une énoptalmie. L'énoptalmie peut avoir comme conséquence un faux ptosis et un rétrécissement de la fente palpébrale car les paupières suivent les contours de l'œil lorsque celui-ci se rétracte dans l'orbite. Une anisocorie (traitée au chapitre 10) peut traduire une atteinte du système sympathique ou parasympathique, toutes deux modifiant la position des paupières. Enfin, les nerfs crâniens « voisins » doivent être évalués.

Si le ptosis est en rapport avec une faiblesse du nerf oculomoteur (III), la fonction des nerfs IV, V et VI doit être évaluée. On devra rechercher une atteinte discrète de l'oculomotricité. De la même façon, s'il existe une atteinte du nerf facial (VII), la sensibilité faciale et l'audition doivent être évaluées.

Ptosis

Ptosis congénital

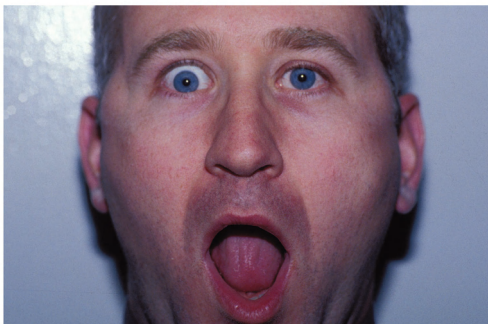
Il est admis que la forme la plus fréquente de ptosis congénital résulte d'un développement dystrophique du releveur de la paupière supérieure sans anomalie innervationnelle. Le ptosis congénital (fig. 11-9) peut être uni- ou bilatéral et peut être associé à d'autres anomalies oculaires ou orbitaires congénitales, incluant le syndrome de blépharophimosis, la fibrose congénitale des muscles extraoculaires, une faiblesse du droit supérieur et le syndrome de syncinésie mandibulopalpébrale de Marcus-Gunn (fig. 11-10). Ce dernier phénomène est un mouvement de syncinésie de la paupière associé à un mouvement de la mâchoire. Dans la forme de ce syndrome où il existe une syncinésie entre le muscle ptérygoïdien latéral et le releveur de la



Figure 11-9 Ptosis congénital droit chez un enfant de 2 ans. (Remerciements au Dr Rod Foroozan.)



A



B

Figure 11-10 Syncinésie mandibulopalpébrale de Marcus-Gunn. **A.** Homme de 25 ans avec un ptosis droit modéré. **B.** L'ouverture de la bouche entraîne une rétraction palpébrale indiquant chez ce patient une syncinésie entre la cinquième et la septième paire crânienne. (Reproduit avec l'autorisation de Levin LA, Arnold AC, eds. Neuro-Ophthalmology, The Practical Guide, New York, Thierme, 2005.)

paupière supérieure, la paupière se rétracte lors du mouvement de la mâchoire inférieure vers le côté opposé, de la protrusion de la mâchoire ou de l'ouverture large de la bouche. Dans la forme syncinésie du muscle ptérygoidien médial-releveur de la paupière supérieure, la paupière se rétracte lorsque les dents sont serrées. Chez certains patients avec une syncinésie mandibulopalpébrale de Marcus-Gunn, le ptosis peut être aggravé lors des mouvements de la mâchoire, bien que cela ne soit pas habituel. Certaines tumeurs congénitales comme les hémangiomes ou les neurofibromes peuvent également entraîner un ptosis congénital. Ces tumeurs sont habituellement associées à une masse palpable. Quelle que soit l'origine d'un ptosis congénital chez un enfant, l'ophtalmologiste doit être conscient du risque d'amblyopie secondaire à l'occlusion ou à une anisométrie.

Ptosis acquis

Le tableau 11-1 résume les causes les plus fréquentes de ptosis acquis. Devant un ptosis *neurogène*, il faut examiner attentivement la taille de la pupille et rechercher des anomalies oculomotrices associées. Le ptosis *cérébral* fait référence au ptosis associé à une lésion d'un hémisphère cérébral (souvent le droit). Le ptosis peut être uni- ou bilatéral et est transitoire dans la majorité des cas.

Averbuch-Heller L, Leigh RJ, Mermelstein V, Zagalsky L, Streifler JY. Ptosis in patients with hemispheric strokes. *Neurology*. 2002; 58 : 620-624.

Si l'on suspecte une maladie systémique comme une *myasthénie*, une *ophtalmoplégie externe progressive* ou une *dystrophie myotonique* (traitée dans le chapitre 14), il faut interroger

Tableau 11-1 Causes des ptosis acquis

Neurogènes
Paralysie du nerf III
Syndrome de Claude Bernard-Horner
Migraine ophtalmoplégique
Apraxie d'ouverture des paupières
Syndrome de Miller-Fisher
Myogènes
Ophtalmoplégie chronique progressive
Myopathie cortisonique
Dystrophie myotonique
Neuromusculaires
Myasthénie
Botulisme
Aponévrotiques
Désinsertion
Distension
Traumatiques
Plaie palpébrale
Ptosis postchirurgical
Corps étranger
Mécaniques
Chalazion
Cicatrice

le patient sur ses antécédents familiaux, sa force physique, et rechercher l'existence d'une fatigabilité. Le *botulisme* entraîne un ptosis bilatéral associé à une ophtalmoplégie et des pupilles peu réactives. Les patients ont également une paralysie faciale et une faiblesse des muscles proximaux associée. L'aréflexie, l'ataxie et l'ophtalmoplégie sont caractéristiques du *syndrome de Miller-Fisher*, une variante du syndrome de Guillain-Barré (abordé plus loin dans le chapitre). En plus d'un ptosis bilatéral, ces patients peuvent également avoir une diplégie faciale et des difficultés respiratoires et de déglutition. L'utilisation chronique de collyres corticoïdes pourrait entraîner un ptosis par le biais d'une myopathie localisée du releveur de la paupière supérieure.

Les *déficits de l'aponévrose du releveur* sont la cause la plus fréquente de ptosis acquis, remplaçant le concept de ptosis « sénile ». Le ptosis est lié à une élongation, une déhiscence ou une désinsertion de l'aponévrose du releveur. Le muscle releveur lui-même étant tonique, la fonction du releveur est habituellement normale. Les patients avec un ptosis aponévrotique ont habituellement un pli palpébral haut situé.

Les causes *traumatiques et mécaniques* de ptosis acquis sont en général évidentes à l'inspection des paupières et demandent un traitement médical ou chirurgical adapté.

Pseudoptosis

Le terme de *pseudoptosis* (ou faux ptosis) fait référence aux affections ressemblant à un ptosis ; il s'agit du ptosis du sourcil, l'hyperlaxité et le dermatochalasis. Le faux ptosis peut aussi être dû à une microphthalmie ou une phtyse du globe, affections dans lesquelles le support des paupières par le globe oculaire n'est pas adéquat. L'hypotropie est également responsable d'un faux ptosis parce que la perception de la position de la paupière est liée à la position de l'œil (voir fig. 11-3). Une rétraction palpébrale controlatérale peut aussi provoquer un faux ptosis.

Apraxie d'ouverture des paupières

L'apraxie d'ouverture des paupières est une anomalie rare responsable d'un ptosis uni- ou bilatéral. Elle est considérée comme étant d'origine supranucléaire et caractérisée par l'impossibilité d'ouvrir volontairement les paupières associée à une contraction du muscle frontal et des mouvements anormaux de la face. Elle est souvent associée à des maladies extrapyramidales comme la maladie de Parkinson, le syndrome de Shy-Drager, la chorée de Huntington, la maladie de Wilson et la paralysie supranucléaire progressive. Elle a aussi été retrouvée dans les suites d'infarctus bilatéraux du lobe frontal. L'apraxie d'ouverture des paupières peut être retrouvée chez des patients atteints de blépharospasme essentiel.

Tozlovanu V, Forget R, Iancu A, Boghen D. Prolonged orbicularis oculi activity : a major factor in apraxia of lid opening. *Neurology*. 2001 ; 57(6) : 1013–1018.

Rétraction palpébrale

On considère qu'il existe une rétraction palpébrale si la sclère est visible au-dessus du limbe supérieur lorsque les yeux sont en position primaire. Elle est en général acquise mais peut être présente à la naissance. Les enfants prématurés ont parfois de façon transitoire un mouvement des yeux vers le bas associé à une rétraction palpébrale supérieure. Ce signe est considéré comme étant causé par une immaturité de la myélinisation du système des mouvements oculaires verticaux et une

Tableau 11-2 Causes des rétractions palpébrales acquises**Neurogènes**

Syndrome de Parinaud
 Paralyse supranucléaire progressive
 Régénération aberrante d'une paralysie du III
 Syncinésie mandibulopalpébrale de Marcus-Gunn
 Collyres sympathomimétiques (phényléphrine, apraclonidine)

Myogènes

Ophtalmopathie dysthyroïdienne
 Myasthénie
 Postchirurgical (surcorrection d'un ptosis, résection de l'orbiculaire)

Mécaniques

Myopie axiale forte
 Buphtalmie
 Fracture orbitaire avec incarceration musculaire
 Exophtalmie secondaire à une masse orbitaire

immaturité ou une dysfonction des voies visuelles extra-géniculocalcarines. Beaucoup d'enfants normaux (80 % des enfants de 14 à 18 semaines) ont un réflexe d'écarquille des paupières quand le niveau lumineux de la pièce est diminué.

Les causes de rétraction palpébrale sont énumérées dans le tableau 11-2. La cause la plus commune de rétraction palpébrale chez l'adulte est l'ophtalmopathie dysthyroïdienne (voir fig. 11-8). La rétraction palpébrale (*signe de Collier*) dans le *syndrome de Parinaud* (voir chapitre 7, fig. 7-5) est moins fréquente. Une rétraction palpébrale unilatérale peut être la conséquence d'un ptosis controlatéral chez des patients avec un déficit du releveur d'origine aponévrotique; ce phénomène est lié à la loi d'égale innervation de Hering. Une rétraction palpébrale bilatérale peut être associée à une ophtalmopathie dysthyroïdienne, une paralysie périodique familiale, un syndrome de Cushing et une pathologie mésentencéphalique ou une hydrocéphalie avec un nystagmus vertical. La rétraction palpébrale unilatérale, qui est le plus souvent secondaire à une ophtalmopathie dysthyroïdienne, peut également survenir dans le cadre d'une réinnervation aberrante d'une paralysie de la troisième paire crânienne (voir le chapitre 8 sur la diplopie), d'un syndrome de syncinésie mandibulopalpébrale de Marcus-Gunn (voir fig. 11-10) et d'une fibrose idiopathique du releveur de la paupière supérieure. L'injection sous-conjonctivale de toxine botulique et certaines procédures chirurgicales ont été utilisées pour diminuer le degré de rétraction palpébrale chez les patients avec une ophtalmopathie dysthyroïdienne.

Chang EL, Rubin PA. Upper and lower eyelid retraction. *Int Ophthalmol Clin*. 2002; 42(2) : 45-59.

Anomalies des mouvements de la face

La survenue d'une paralysie faciale est une situation clinique fréquente pour laquelle l'ophtalmologiste peut être sollicité. L'évaluation du nerf facial (VII) demande non seulement de tester sa fonction motrice mais également ses fonctions sensitives et végétatives. La fonction motrice peut être rapidement évaluée par l'observation. Chez un patient au repos, toute asy-

métrie de l'expression faciale ou du clignement doit être notée. La fente palpébrale est élargie du côté de la paralysie faciale en raison d'une diminution du tonus du muscle orbiculaire. Il est possible de tester les différents groupes musculaires en demandant au patient de sourire, de fermer fortement les yeux et de contracter le front. Le degré avec lequel les cils deviennent visibles de chaque côté peut révéler une faiblesse discrète des orbiculaires. Le réflexe cornéen de clignement permet d'évaluer la fonction des nerfs VII et V. Le clinicien peut chuchoter ou utiliser une montre pour tester l'audition et évaluer une possible atteinte du nerf VIII dans le cadre d'une tumeur de l'angle pontocérébelleux.

L'évaluation des fonctions du système nerveux autonome comme la salivation, le larmoiement et le goût peut aider à localiser la lésion sur le VII. On peut utiliser du sucre ou du vinaigre placé sur les deux tiers antérieurs de la langue pour tester le goût. La sensibilité cutanée peut être testée le long de la partie postérieure du conduit auditif externe et de la membrane du tympan. Les lésions du nerf facial situé entre l'angle pontocérébelleux jusqu'au ganglion géniculé altèrent de façon typique toutes les fonctions du nerf, alors que les lésions en aval du ganglion géniculé affectent seulement certaines fonctions selon leur localisation, comme montré dans la figure 11-11. Une dissociation des fonctions motrices, sensitives et sensorielles est également possible lors des lésions pontiques proches de la jonction de la portion motrice du VII avec le nerf intermédiaire de Wrisberg. L'examen doit inclure les fonctions des nerfs V, VI et VIII, qui, si elles sont anormales, peuvent aider à localiser la cause de la paralysie faciale.

On notera tout mouvement aberrant de la face au repos ou durant les mouvements volontaires (fig. 11-12). Après toute paralysie faciale, mais le plus souvent après une paralysie de Bell, des axones peuvent réinnervier des muscles différents de ceux auxquels ils servaient initialement. Une telle régénération aberrante peut être la cause de mouvements de syncinésie. Dans cette situation, les muscles faciaux touchés peuvent rester faibles. Quand les axones initialement destinés à l'orbiculaire de l'œil réinnervent les muscles de la partie inférieure de la face, chaque clignement palpébral peut causer un mouvement convulsif du coin de la bouche ou une rétraction du menton. Réciproquement, les mouvements de la face inférieure – comme le pincement des lèvres, le sourire ou la mastication bouche fermée – peuvent produire une fermeture involontaire des paupières.

Les *larmes de crocodile* se traduisent par un larmoiement lié à la mastication et résultent d'une réinnervation faciale aberrante dans laquelle les fibres initialement destinées aux glandes mandibulaires et sublinguales réinnervent la glande lacrymale par le trajet du grand nerf pétreux superficiel. Ce syndrome suit habituellement un désordre sévère et proximal du nerf facial et peut être accompagné d'une diminution du larmoiement réflexe ainsi que d'une diminution du goût au niveau des deux tiers antérieurs de la langue. Le syndrome de syncinésie palpébro-mandibulaire de Marcus-Gunn est causé par des communications anormales entre les nerfs trijumeau (ptérygoïdien) et oculomoteur (releveur de la paupière supérieur).

Anomalies du nerf facial

Déficits du nerf facial

Une faiblesse ou une paralysie du nerf facial peut survenir dans le cadre de lésions supranucléaires, nucléaires ou infranucléaires (tableau 11-3).

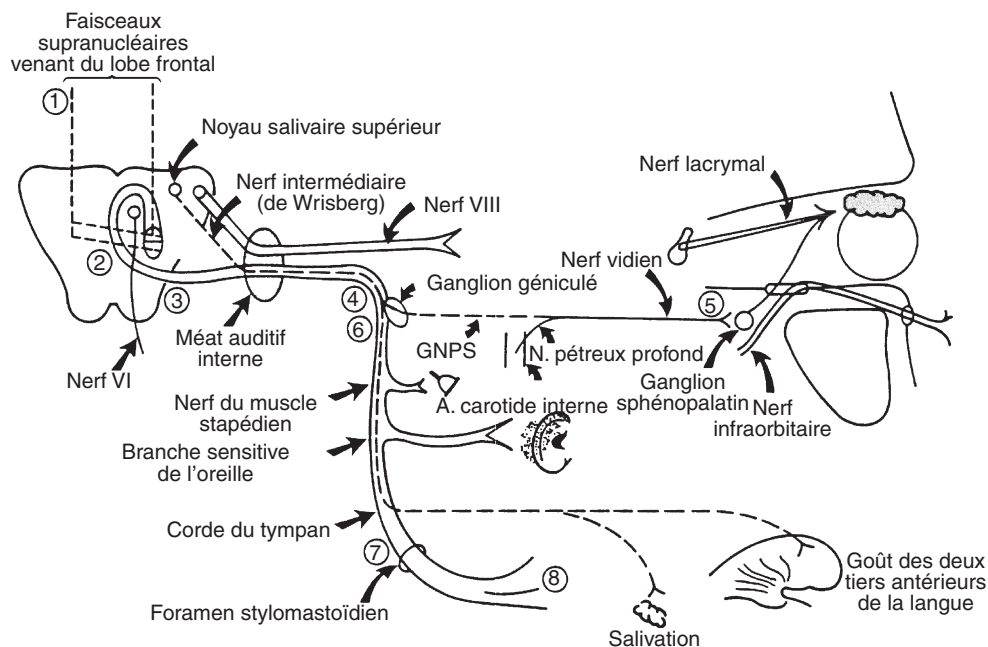


Figure 11-11 Anatomie du nerf facial et diagnostic topographique des lésions. GNPS : grand nerf pétreux superficiel.

1. *Paralysie faciale supranucléaire* : paralysie controlatérale des deux tiers inférieurs de la face avec faiblesse de l'orbiculaire et dissociation automatico-volontaire.
 2. *Paralysie faciale nucléaire* : monoplégie faciale (si congénitale) avec une atteinte du noyau du VI (paralysie de la latéralité homolatérale), une ataxie fréquente et parfois un syndrome de Claude Bernard-Horner.
- Les lésions périphériques du nerf facial se traduisent par une monoplégie faciale incluant les muscles orbiculaire et frontal à laquelle s'ajoutent :
3. Au niveau de l'angle pontocérébelleux : diminution du larmoiement, dysgueusie, perte de la sécrétion salivaire, perte du goût au niveau des deux tiers antérieurs de la langue, diminution de l'audition, vertige, ataxie et atteinte des nerfs crâniens adjacents (V, VI).
 4. En cas d'inflammation du ganglion géniculé (syndrome de Ramsay Hunt, zona) : mêmes anomalies mais pas d'atteinte du tronc cérébral ni des autres nerfs crâniens.
 5. En cas d'atteinte du nerf vidien ou du ganglion sphénoptalatin, on retrouvera un *déficit lacrymal unilatéral isolé* (accompagné d'une paralysie du VI en cas d'atteinte du sinus caverneux).
 6. Au niveau du canal de Fallope : atteinte du nerf du muscle stapédien, dysacousie, atteinte de la corde du tympan, perte du goût des deux tiers antérieurs de la langue, diminution de la sécrétion salivaire.
 7. En aval de la corde du tympan : paralysie isolée des muscles de la face.
 8. En aval de la division du nerf facial, après la sortie du foramen stylomastoïdien : l'atteinte touche seulement certaines branches du facial (atteinte faciale localisée ; de plus, une diplégie faciale peut être due à une faiblesse).
- Enfin, une paralysie faciale bilatérale peut être la conséquence d'anomalies congénitales (syndrome de Möbius), d'une sarcoïdose, d'un syndrome de Guillain-Barré, ou d'une neurofibromatose de type 2 (neurinome de l'acoustique bilatéral).

(Adapté avec autorisation de Kline LB, Bajandas FJ. *Neuro-Ophthalmology Review Manual*. 5th ed. Thorofare, New Jersey : Slack ; 2000.)

Atteintes supranucléaires

Une lésion de la portion du nerf facial située dans le gyrus précentral a comme conséquence une paralysie controlatérale des mouvements volontaires de la face qui touche la partie inférieure



Figure 11-12 Syncinésies faciales. Une réinnervation aberrante peut survenir lors de la récupération de la fonction du nerf facial après un traumatisme ou une chirurgie. **A.** Chez cette femme de 54 ans, la réinnervation aberrante du nerf facial après résection d'un méningiome de l'angle pontocérébelleux cause la fermeture des paupières lorsqu'elle sourit (**B**). (Remerciements au Dr Steven A. Newman.)

Tableau 11-3 Étiologies des paralysies faciales

Paralysie faciale idiopathique de Bell

Infections

Zona

Maladie de Lyme

Otite moyenne aiguë ou chronique

Autres : syphilis, méningite, mononucléose infectieuse, varicelle, entérovirus, rubéole, oreillons, lèpre, tuberculose, mucormycose, tétanos, diphtérie, virus de l'immunodéficience humaine

Infarctus ou hémorragies pontiques

Démyélinisation pontique

Tumeurs

Gliome du pont

Angle pontocérébelleux

Os temporal

Glande parotide

Autres : sarcome, hémangiome, histiocytose X, leucémie, lymphome, carcinome épidermoïde

Traumatismes

Affections diverses

Paralysie faciale congénitale

Syndrome de Guillain-Barré

Sarcoïdose

Diabète

Vasculite

Périartérite noueuse

Granulomatose de Wegener

Syndrome de Melkersson-Rosenthal

du visage plus sévèrement que la partie supérieure (lésion du neurone moteur supérieur). Les mouvements faciaux émotionnels et réflexes comme le sourire et le clignement spontané sont en général préservés car ils sont contrôlés par les voies extrapyramidales (**dissociation automatico-volontaire***).

* NdT

Avec les désordres extrapyramidaux comme la maladie de Parkinson ou la paralysie supranucléaire progressive, l'expression faciale spontanée est minimale et le clignement spontané diminué. Les mouvements faciaux volontaires demeurent généralement intacts.

Lésions du tronc cérébral

Une faiblesse faciale ipsilatérale touchant à la fois la partie supérieure et inférieure peut survenir en cas de lésion pontique. Les lésions vasculaires et les tumeurs intraparenchymateuses sont les causes les plus fréquentes. La mise en évidence d'autres anomalies comme une anesthésie cornéenne homolatérale, une anesthésie faciale homolatérale, une paralysie du sixième nerf crânien, une paralysie de la latéralité du regard, une ataxie cérébelleuse et une hémiparésie controlatérale font suspecter une anomalie pontique. Une dissociation entre les fonctions végétatives, sensitives et motrices du VII peut être présente. Les grandes lésions du pont peuvent produire une diplégie faciale qui est également rencontrée dans le syndrome de Möbius, désordre congénital entraînant une paralysie bilatérale du VI.

Lésions périphériques

Les lésions périphériques ou du neurone moteur inférieur entraînent une faiblesse faciale homolatérale et peuvent avoir de nombreuses causes. L'évaluation des fonctions sensitives et végétatives du nerf facial aide à localiser la lésion responsable. Une atteinte concomitante des cinquième, sixième ou septième paires crâniennes ou des signes cérébelleux peuvent orienter vers des tumeurs de l'angle pontocérébelleux.

* NdT

La **paralysie faciale de Bell** (ou **paralysie faciale a frigore** ou **idiopathique***), qui survient habituellement chez les adultes, représente le type le plus habituel de neuropathie faciale, mais doit rester un diagnostic d'exclusion. La paralysie de Bell est caractérisée par une paralysie faciale de survenue brutale. Une douleur peut précéder la paralysie ou survenir de façon concomitante. Un engourdissement facial peut être rapporté, bien que la sensibilité cutanée soit habituellement intacte. Une diminution du larmoiement, du goût et une dysacousie peuvent aussi être notées.

Bien que l'étiologie de la paralysie faciale soit inconnue, elle pourrait être causée par une atteinte inflammatoire d'origine auto-immune ou virale, ou une atteinte ischémique avec un gonflement du nerf périphérique. Le canal auditif externe et l'oreille doivent être examinés à la recherche de vésicules causées par le virus du zona (syndrome de Ramsay-Hunt). L'incidence de la paralysie faciale a frigore est plus élevée chez les femmes enceintes et chez les patients diabétiques ou avec une histoire familiale de paralysie faciale. Si la paralysie faciale progresse sur une période de plus de 3 semaines, il faut éliminer une cause néoplasique.

Environ 85 % des patients avec une paralysie faciale de Bell ont une récupération spontanée satisfaisante, bien que des signes discrets de régénération aberrante soient souvent retrouvés. Chez ces patients, la récupération commence habituellement dans les 3 semaines qui suivent l'apparition du déficit et elle est complète en 2 à 3 mois. Chez les autres patients, la récupération n'est pas totale, et une régénération aberrante est fréquente. L'existence d'une paralysie faciale complète au moment de la présentation, une diminution du larmoiement, une dysacousie et un âge avancé sont tous des facteurs de mauvais pronostic. L'évaluation par la stimulation électrique (électromyogramme) précise le degré de dégénérescence nerveuse et pourrait être utile pour prédire la récupération.

Les corticoïdes sont habituellement utilisés pour traiter la paralysie faciale de Bell, et les données des méta-analyses et des études randomisées confirment leur efficacité. On présume que

l'œdème du nerf dans un canal de Fallope étroit contribue à l'endommager, et un traitement de 7 à 10 jours par corticoïdes oraux est recommandé pour les patients sans contre-indication systémique et qui sont vus dans les 72 premières heures. Plusieurs études cliniques et expérimentales ont suggéré que la combinaison d'agents antiviraux (aciclovir, famciclovir) et de corticoïdes peut entraîner un bénéfice supplémentaire par rapport à l'usage des corticoïdes seuls dans le traitement de la paralysie de Bell. Cependant, une grande étude randomisée a montré que, alors que les corticoïdes augmentent les chances de récupération à 3 et 9 mois, l'addition d'aciclovir seul ou en combinaison avec les corticoïdes n'apporte pas de bénéfice supplémentaire.

Grogan PM, Gronseth GS. Practice parameter : steroids, acyclovir, and surgery for Bell's palsy (an evidence-based review) : Report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology. *Neurology*. 2001 ; 56(7) : 830–836.
 Magaldi JA. Bell's palsy. *N Engl J Med*. 2005 ; 352(4) : 416–418.
 Sullivan FM, Swan IR, Donnan PT, et al. Early treatment with prednisolone or acyclovir in Bell's palsy. *N Engl J Med*. 2007 ; 357(16) : 1598–1607.

Des tumeurs peuvent toucher le nerf VII dans l'angle pontocérébelleux (neurinome de l'acoustique [fig. 11-13], méningiome), au niveau du canal de Fallope ou de la glande parotide. De telles lésions peuvent comprimer le nerf facial, entraînant des syncinésies faciales. La plupart de ces lésions sont histologiquement bénignes et de croissance lente. Lorsqu'elles sont petites, elles peuvent être manquées par le scanner. L'IRM avec injection intraveineuse est recommandée. Les infections peuvent s'étendre pour toucher le nerf facial à partir d'une otite.

Des agents infectieux variés peuvent être responsables d'atteintes du nerf VII. Le nerf peut être endommagé par une méningite. La maladie de Lyme, causée par une piqûre de tique porteuse d'un spirochète *Borrelia burgdorferi*, peut causer une paralysie faciale unilatérale ou bilatérale. Les manifestations classiques comprennent un rash cutané caractéristique, une arthrite, une méningite et des polynévrites (voir chapitre 14). Le pronostic de la paralysie faciale est excellent. L'atteinte du nerf facial par le virus du zona est appelée *syndrome de Ramsay Hunt*. Il est diagnostiqué par la mise en évidence de vésicules le long de la partie postérieure du canal auditif externe, de la membrane du tympan, ou sur le pavillon de l'oreille. La douleur est souvent intense et une névralgie postherpétique peut survenir. Le pronostic est moins bon que dans la paralysie de Bell. Une

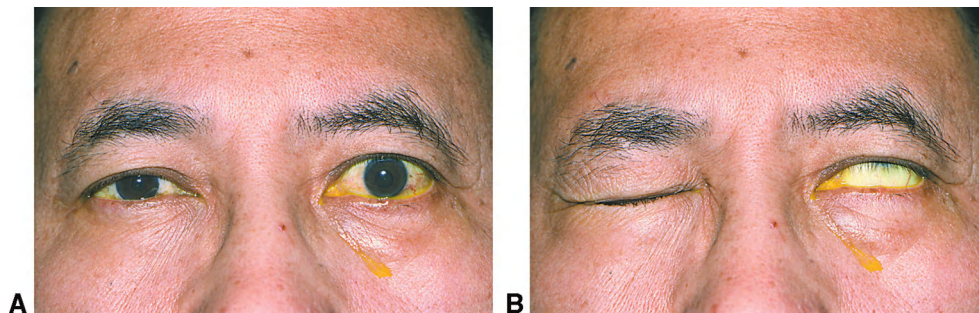


Figure 11-13 Paralysie faciale. Cet homme de 60 ans se plaint d'une irritation oculaire gauche dans les suites de l'ablation chirurgicale d'un neurinome de l'acoustique homolatéral. **A.** L'œil gauche ne s'occlut pas à cause de la faiblesse de l'orbiculaire. **B.** Heureusement, la sensibilité cornéenne est normale et le patient a un excellent phénomène de Charles Bell. (Remerciements au Dr Steven A. Newman.)

paralysie isolée du nerf facial ainsi que d'autres paralysies isolées ou multiples des nerfs crâniens peuvent être le premier signe d'une séroconversion par le virus de l'immunodéficience humaine (VIH).

Le nerf VII est le nerf crânien le plus souvent touché lors de la sarcoïdose. Le site de l'atteinte du nerf est habituellement la glande parotide dans laquelle se développe une inflammation granulomateuse non caséuse. L'atteinte du nerf facial est souvent bilatérale et asymétrique.

Une diplégie faciale peut survenir dans le *syndrome de Guillain-Barré*, en particulier dans la forme connue sous le nom de *syndrome de Miller-Fisher*, lorsqu'une ophtalmoplégie et une ataxie sont également présentes. L'analyse du liquide cébrospinal met en évidence une augmentation de la protéinorachie, avec un compte cellulaire normal, les réflexes ostéotendineux pouvant être absents. Un grand pourcentage de patients avec un syndrome de Miller-Fisher a des auto-anticorps anti-GQ1B de type IgG dans le sérum. La récupération est en général complète et la sérologie s'améliore avec la récupération clinique.

Une paralysie du nerf facial peut survenir lors d'un traumatisme crânien. La constatation d'un *signe de Battle* (ecchymose rétroauriculaire sur la mastoïde) fera suspecter une fracture de l'os temporal. Une paralysie faciale congénitale est souvent en rapport avec un traumatisme obstétrical par forceps et tend à se résoudre.

Dans le *syndrome de Melkersson-Rosenthal*, une paralysie faciale uni- ou bilatérale récurrente s'accompagne d'un œdème facial chronique et de fissures linguales. L'étiologie de cette affection, qui démarre habituellement dans l'enfance ou l'adolescence, est inconnue. L'œdème facial est souvent important et peut être bilatéral, même lorsque la paralysie faciale est seulement unilatérale.

Étant donné le grand nombre de diagnostics possibles devant une paralysie faciale, certains tableaux cliniques méritent une attention particulière. Les paralysies faciales *bilatérales* sont le plus souvent en rapport avec une sarcoïdose, une méningite de la base (bactérienne, virale, liée à un spirochète) et un syndrome de Guillain-Barré. Une atteinte *récurrente, unilatérale* du nerf facial est souvent en rapport avec un diabète, une maladie de Lyme et un syndrome de Melkersson-Rosenthal. Une atteinte *progressive* du nerf facial est hautement évocatrice d'une cause tumorale, avec une invasion localisée (tronc cérébral, atteinte pontocérébelleuse, glande parotide) ou une infiltration diffuse dans le cadre d'une méningite carcinomateuse. Par ailleurs, l'atteinte concomitante d'autres paires crâniennes aide dans le diagnostic topographique de la lésion.

Traitement

S'il existe une atteinte de l'orbiculaire, le traitement de l'exposition cornéenne peut être nécessaire. Les larmes artificielles (de préférence sans conservateur) et les lubrifiants sont suffisants dans les cas modérés. La fermeture de la paupière avec un ruban adhésif associée à un agent lubrifiant au niveau de l'œil pendant le sommeil peut être nécessaire. Les chambres humides ont été utilisées la nuit. Les patients doivent être avertis de la nécessité d'éviter un environnement sec ou venteux. L'existence d'une kératite est une indication à la pose de clous lacrymaux, voire à une tarsorrhaphie ou à l'injection de toxine botulique de type A (Botox®) pour entraîner un ptosis.

Dans l'évaluation d'une paralysie faciale, l'élément le plus important est le statut du nerf trijumeau. La perte de la sensibilité cornéenne associée à une paralysie faciale est un problème clinique particulièrement difficile. Le risque de kératite neurotrophique combinée avec une kératite neuroparalytique demande une approche agressive qui comprend la possibilité d'une tarsorrhaphie précoce ou la pose d'une plaque d'or.

Le traitement chirurgical peut comprendre une tentative de réinnervation du facial par des anastomoses hypoglossofaciales ou des greffes et déroutements-sutures. Malheureusement, ces procédures, même en cas de succès, ont tendance à mal protéger la cornée. Les bandes de silicone (fils d'Arion) ont un résultat peu prédictible, et l'implantation de ressort rencontre fréquemment

des extrusions (**ne sont plus utilisées actuellement***). Le traitement chirurgical le plus simple et le plus efficace en cas de problème cornéen associé à une paralysie faciale chronique est l'utilisation des plaques d'or. À cause de la tendance à implanter des plaques trop légères, l'évaluation préopératoire doit inclure l'essai de poids différents posés sur la surface palpébrale. Il faut choisir le poids le plus important permettant de garder un axe visuel dégagé. Bien que le poids soit plus visible lorsqu'il est implanté en position basse sur le tarse, cette position est plus prédictible que le placement sur le septum. Le poids peut être enlevé plus tard si la fonction du nerf facial s'améliore.

Dresner SC. Ophthalmic management of facial nerve paralysis. *Focal Points : Clinical Modules for Ophthalmologists*. San Francisco : American Academy of Ophthalmology; 2000, module 4.

Rahman I, Sadiq SA. Ophthalmic management of facial nerve palsy : a review. *Surv Ophthalmol*. 2007 ; 52(2) : 121–144.

Hyperactions du nerf facial

Certaines anomalies du nerf facial, au niveau de son noyau ou des voies pyramidales ou extrapyramidales, peuvent entraîner une hyperexcitabilité. Le blépharospasme essentiel, l'hémispasme facial et les myokymies faciales sont les trois désordres les plus fréquemment retrouvés dans ces situations d'hyperactivité faciale (tableau 11-4).

Blépharospasme essentiel

Cette affection bilatérale est caractérisée par des contractions épisodiques de l'orbiculaire. Le début survient habituellement entre 40 et 60 ans. Initialement, les spasmes sont modérés et peu fréquents, mais ils peuvent s'accroître jusqu'à ce que les activités quotidiennes soient sévèrement altérées. Dans les cas avancés, les paupières ne peuvent pas être ouvertes et soulevées pendant les spasmes.

Tableau 11-4 Comparaison des causes habituelles d'hyperactivité du nerf facial

	Latéralité	Site de dysfonctionnement*	Étiologie	Traitement
Blépharospasme essentiel	Bilatéral	Ganglion de la base	Inconnue	Toxine botulique (traitement préféré) <i>Médical</i> : halpéridol, clonazépam, autres <i>Chirurgicale</i> : exérèse des orbiculaires, section sélective du VII
Hémispasme facial	Unilatérale	Racine faciale dans l'angle pontocérébelleux	Compression du VII par vaisseau ou tumeur	Toxine botulique (traitement préféré) <i>Médical</i> : carbamazépine, baclofène, autres <i>Chirurgicale</i> : décompression microchirurgicale du facial
Myokimie faciale	Unilatérale	Noyau du facial ou pont	Gliome, sclérose en plaques	Traitement de la cause sous-jacente
Myokimie des paupières	Unilatérale	Inconnu	Inconnue	Rassurer, toxine botulique

* Supposé.

Des spasmes faciaux et d'autres mouvements anormaux peuvent être associés à un blépharospasme (*syndrome de Meige*) (fig. 11-14), et l'on peut retrouver des phénomènes de roue dentée du cou et des extenseurs (**hypertonie extrapyramidale du cou et des extenseurs***) ou d'autres signes extrapyramidaux. Une *dyskinésie tardive* secondaire à un traitement par les neuroleptiques et les antipsychotiques peut produire des spasmes qui touchent la bouche. Les désordres extrapyramidaux comme la maladie de Parkinson, la chorée de Huntington et les infarctus des ganglions de la base peuvent s'accompagner d'un certain de degré de blépharospasme.

La cause exacte du blépharospasme essentiel bénin est inconnue, mais de nombreux éléments issus de la neuro-imagerie fonctionnelle suggèrent qu'il est causé par un dysfonctionnement des ganglions de la base. Le clinicien, lors de l'évaluation d'un patient avec un blépharospasme, doit exclure les causes de blépharospasme réflexe, en particulier une sécheresse oculaire sévère, une inflammation intraoculaire et une irritation méningée (**exceptionnelle***). Le stress peut majorer cette affection. Les examens neuroradiologiques sont en général normaux.

L'efficacité du traitement médical, incluant les neuroleptiques et les benzodiazépines, est souvent limitée dans le blépharospasme essentiel, et le traitement de choix habituel est l'injection de toxine botulique dans les orbiculaires.

Dutton JJ, Fowler AM. Botulinum toxin in ophthalmology. *Surv Ophthalmol.* 2007; 52(1) : 13–31.

Bien qu'il existe plusieurs types de toxine botulique, seul le type A a été utilisé de façon étendue en clinique. L'effet de la toxine est temporaire, limité à quelques mois, et des injections répétées sont donc nécessaires. L'efficacité de la substance est liée à sa capacité de provoquer une faiblesse musculaire. Les complications comme le ptosis, l'exposition cornéenne, la diplopie et des ecchymoses locales sont en général modérées et transitoires. Le dosage varie de 2,5 à 5 U par site d'injection et de 4 à 8 sites par œil. La portion centrale de l'orbiculaire pré-tarsal doit être évitée pour diminuer les risques d'induire un ptosis.

Parfois, en cas d'échec du traitement médical, un traitement chirurgical consistant en une ablation méticuleuse de l'orbiculaire peut être indiqué. L'ablation sélective du nerf VII est une procédure alternative qui fait prendre le risque de complications plus grandes et a peu de taux de succès. Voir aussi la Section 7 du BCSC, *Orbits, Eyelids, and Lacrimal System (Orbite, paupières et système lacrymal)*.



Figure 11-14 Blépharospasme essentiel avec un syndrome de Meige. Ce patient a une contraction des muscles orbiculaires associée à des grimaces faciales. (Remerciements au Dr Eric Eggenberger.)

Le blépharospasme essentiel peut causer une détresse psychologique, avec une exclusion sociale des patients au fur et à mesure que les symptômes s'aggravent. Dans ce cas, rassurer peut être aussi utile qu'un traitement médical et chirurgical. La Benign Essential Blepharospasm Research Foundation (BEBRF; Fondation de recherche pour le blépharospasme essentiel bénin; <http://www.blepharospasm.org>) fournit des éléments d'éducation et de soutien psychologique aux patients souffrant de blépharospasme et aide la recherche depuis 1981.

Ben Simon GJ, McCann JD. Benign essential blepharospasm. *Int Ophthalmol Clin.* 2005; 45(3) : 49-75.

Patel BCK, Anderson RL. Essential blepharospasm and related diseases. *Focal Points : Clinical Modules for Ophthalmologists*. San Francisco : American Academy of Ophthalmology; 2000, module 5.

Hémispasme facial

L'hémispasme facial est caractérisé par des épisodes de spasme unilatéral qui touchent la musculature faciale et durent habituellement de quelques secondes à quelques minutes. Cette affection commence souvent comme une contraction intermittente du muscle orbiculaire, mais, sur plusieurs années, finit par toucher sur un seul côté tous les muscles faciaux (fig. 11-15). La fréquence des épisodes peut augmenter sur des semaines voire des mois et ensuite diminuer pendant quelques mois. La fonction du nerf facial est habituellement intacte, bien qu'il puisse exister, au cours du temps, une faiblesse discrète du facial homolatéral.

L'hémispasme facial est le plus souvent secondaire à une compression de la racine du nerf par un vaisseau aberrant, au niveau de sa zone d'émergence du tronc cérébral. Des décharges anormales au niveau du noyau moteur (**réorganisation avec création de nouvelles synapses***) et/ou la transmission éphaptique de l'influx nerveux entraînent la stimulation de fibres nerveuses adjacentes, dirigées vers un autre groupe musculaire. Moins fréquemment (probablement 1 % des hémispasmes faciaux), des tumeurs de l'angle pontocérébelleux ou des anomalies préexistantes du nerf facial peuvent entraîner des spasmes; une IRM du cerveau, incluant le trajet du nerf facial, est donc pratiquée pour éliminer une lésion compressive.

L'injection de toxine botulique de type A dans les muscles de la face est très efficace, et représente le traitement de choix de l'hémispasme facial chez la majorité des patients. Une réinjection est nécessaire à des intervalles de quelques mois. L'hémispasme facial répond à des doses de toxine plus faibles que le blépharospasme. Les effets secondaires sont identiques à ceux rencontrés chez les patients avec un blépharospasme et traités par toxine botulique.



Figure 11-15 Hémispasme facial. Cette femme de 73 ans a une crispation intermittente de l'ensemble de l'hémiface droite. (Remerciements au Dr Rod Foroozan.)

La carbamazépine, le clonazépam ou le baclofène peuvent entraîner une amélioration chez certains patients. La myectomie et la neurotomie sélective entraînent un bénéfice limité chez des patients avec un hémispasme facial. La crâniotomie sous-occipitale avec mise en place d'une éponge entre le nerf facial et le vaisseau qu'il comprime (*décompression microvasculaire*) peut être envisagée dans les cas sévères.

Contracture faciale spastique avec paralysie

La contracture faciale spastique avec paralysie est une anomalie rare caractérisée par une contracture unilatérale du facial, associée à une faiblesse faciale. Habituellement, elle commence par des myokymies du muscle orbiculaire qui s'étendent de façon progressive à la majorité des muscles faciaux homolatéraux. Au même moment, une contracture tonique des muscles affectés devient évidente. Sur plusieurs semaines à plusieurs mois, une faiblesse faciale homolatérale s'installe et les mouvements volontaires de la face diminuent du côté pathologique. La contracture faciale spastique avec paralysie est un signe de dysfonctionnement pontique dans la région du noyau du VII, souvent causé par une tumeur pontique. L'atteinte du noyau du VII est responsable d'une faiblesse du facial et l'atteinte des connexions supranucléaires entraîne la spasticité faciale.

Myokymies faciales

Les myokymies faciales sont caractérisées par des contractions unilatérales régulières visibles à la surface des muscles de l'hémiface. Lorsqu'elle est limitée aux paupières, cette affection est habituellement bénigne. Parfois, ces ondulations commencent de façon limitée au niveau de l'orbiculaire et peuvent s'étendre et toucher la majorité des muscles faciaux.

Les myokymies faciales sont typiquement associées à des pathologies du pont touchant le noyau du nerf facial ou la portion fasciculaire. Chez l'enfant, elles sont habituellement secondaires à un gliome du pont, et chez l'adulte, on les retrouve dans la sclérose en plaques. Les myokymies surviennent rarement dans le syndrome de Guillain-Barré. Elles peuvent être soulagées par la carbamazépine (Tégrétol®), la phénytoïne (Dilantin®), ou l'injection de toxine botulique.

Le flutter intermittent de l'orbiculaire (*fasciculations faciales bénignes*) est un phénomène relativement fréquent, et dure en général des jours voire des semaines.

Banik R, Miller NR. Chronic myokymia limited to the eyelid is a benign condition.
J Neuroophthalmol. 2004; 24(4) : 290–292.

Autres affections

Les crises comitiales corticales focales se manifestent rarement par des mouvements cloniques touchant un seul côté de la face. Pendant la crise, les yeux sont déviés du côté opposé au foyer responsable, et la main homolatérale peut également avoir des mouvements cloniques. Fréquemment, une *paralysie de Todd*, paralysie faciale supranucléaire transitoire, suit la crise et les yeux peuvent être déviés vers le côté de l'épisode focal antérieur. L'électro-encéphalogramme doit être anormal pendant les épisodes cloniques.

Les *spasmes d'habitude* comme les tics faciaux ou les mouvements nerveux sont relativement communs, en particulier chez l'enfant, et sont caractérisés par des mouvements de la face stéréotypés, répétés et reproductibles qui peuvent être facilement inhibés sur commande. Ces mouvements tendent à disparaître avec le temps, sans traitement. Le syndrome de Tourette se présente rarement avec des spasmes faciaux isolés.

Coats DK, Paysse EA, Kim D-S. Excessive blinking in childhood : a prospective evaluation of 99 children. *Ophthalmology*. 2001 ; 108(9) : 1556–1561.

Le *blépharospasme réflexe* résulte d'une irritation du nerf V (habituellement à partir d'une sécheresse oculaire sévère), d'une inflammation intraoculaire, ou d'une irritation méningée (habituellement associée à une photophobie). Le traitement de la cause sous-jacente peut alléger les symptômes. Les dyskynésies orofaciales (dyskynésies tardives) vues après l'usage au long cours de tranquillisants peuvent persister même après l'arrêt des traitements.

CHAPITRE 12

Céphalées, douleurs oculaires et faciales

Évaluation d'une céphalée

La céphalée est une plainte fréquente des patients qui consultent en ophtalmologie. Quand la douleur s'étend à l'orbite, il est légitime de penser que l'œil peut en être la cause. Souvent, le patient craint, sans l'exprimer, d'avoir une tumeur cérébrale.

L'historique (tableau 12-1) est l'élément le plus important dans l'évaluation d'une céphalée, car l'examen oculaire est normal dans la grande majorité des cas.

En plus d'un examen ophtalmologique complet, l'examen clinique doit être systématique et mesurer la pression artérielle, le pouls, rechercher des signes méningés (raideur de nuque), repérer les points douloureux; les fonctions des nerfs crâniens et les fonctions motrices doivent être testées. Toute plainte d'anomalie visuelle demande que soit effectué rapidement un examen du champ visuel.

En 1988, l'International Headache Society (Société internationale des céphalées) a publié une classification des céphalées qui comprend les céphalées *primaires* (migraines, céphalées de tension et algies vasculaires) et les céphalées *secondaires* (céphalées résultant d'une autre cause). En 2004, cette classification a été révisée pour incorporer des concepts plus récents concernant les céphalées primaires et inclure une nouvelle catégorie, la *migraine chronique*, qui concerne les patients présentant une migraine plus de 15 jours par mois.

Headache Classification Subcommittee of the International Headache Society. The International Classification of Headache Disorders. 2nd edition. *Cephalalgia*. 2004; 24(suppl 1) : 9-160.

Tableau 12-1 Éléments cliniques importants dans l'interrogatoire d'un patient céphalalgique

Nature de la céphalée (intensité, pulsatile ou non, en étau)
Horaires de la céphalée (maximale le matin ou plus tard dans la journée, insomniente)
Topographie de la céphalée (uni- ou bilatérale, localisée ou diffuse)
Phénomènes associés (scotome scintillant, photopsies, nausées ou vomissements, vertiges, ptosis, larmoiement, paresthésies, faiblesse musculaire)
Éléments déclenchants ou soulageants (position couchée, procubitus, toux, aliments)
Caractères généraux (date de début, périodicité, modification récente)
Antécédents familiaux de céphalées

Certains éléments cliniques demandent que soient réalisées une imagerie et des explorations complémentaires :

- la survenue brutale d'une céphalée sévère ;
- la modification inexplicée des caractères d'une céphalée ;
- une céphalée ne répondant pas aux traitements habituels ;
- les céphalées augmentées par l'exercice physique ou les changements de position ;
- les céphalées d'apparition récente après 50 ans ;
- les céphalées récentes chez un patient atteint d'un cancer ou d'immunosuppression ;
- les céphalées accompagnées de signes ou de symptômes neurologiques focaux (incluant l'œdème papillaire et l'hémianopsie latérale homonyme) ;
- les céphalées survenant dans un contexte de fièvre, de raideur de nuque ou de modification du comportement.

Medina LS, D'Souza B, Vasconcellos E. Adults and children with headache : evidence-based diagnostic evaluation. *Neuroimaging Clin N Am.* 2003 ; 13(2) : 225–235.

Chez les patients de plus de 50 ans avec des céphalées d'apparition récente, il faut éliminer une *artérite gigantocellulaire* (artérite temporale). Les autres symptômes de cette maladie sont : la claudication de la mâchoire, une fièvre, une perte de poids, une hyperesthésie du cuir chevelu, des polymyalgies, une fatigue et des signes visuels. Un dosage de la vitesse de sédimentation et de la protéine C réactive est indispensable dans l'exploration de ces patients, mais une vitesse de sédimentation normale n'exclut pas le diagnostic (voir chapitre 14). L'existence d'une hypersensibilité au niveau de l'artère temporale (particulièrement si l'artère est élargie ou nodulaire) peut majorer la suspicion clinique.

Les céphalées en rapport avec une *augmentation de la pression intracrânienne*, que celle-ci soit secondaire à un processus intracrânien ou qu'il s'agisse d'une hypertension intracrânienne idiopathique, sont typiquement diffuses, constantes et plus marquées le matin. Elles sont également majorées par les mouvements de la tête, le fait de se pencher vers l'avant et par les manœuvres de Valsalva comme la toux et l'hyperpression. Des vomissements peuvent survenir même sans nausée. D'autres signes focaux non localisateurs comme une paralysie du VI ou un œdème papillaire peuvent être présents. Les céphalées insomniantes ont plus fréquemment une signification pathologique.

Une céphalée sévère et de survenue brutale avec une raideur de la nuque, une modification du comportement ou des signes neurologiques focaux est en faveur d'une *hémorragie intracrânienne*. Dans ces cas, un examen de neuro-imagerie doit être réalisé en urgence. Une céphalée secondaire à une méningite peut être chronique et sans déficit neurologique. Une raideur de la nuque, une douleur à la flexion, une céphalée postérieure, une douleur lors des mouvements oculaires et une photophobie peuvent traduire une inflammation méningée.

Diamond ML, Solomon GD, eds. *Diamond and Dalessio's The Practicing Physician's Approach to Headache*. 6th ed. Philadelphia : Saunders ; 1999.

Silberstein SD, Lipton RB, Dodick DW, eds. *Wolff's Headache and Other Head Pain*. 8th ed. New York : Oxford University Press ; 2007.

Migraine et céphalées de tension

La migraine est une affection qui se traduit par des accès répétés de céphalées. Plus fréquente chez la femme que chez l'homme, elle est extrêmement commune et peut être la cause de nombreux épisodes de maux de la tête. Il existe souvent un contexte familial et le patient peut rapporter des

épisodes dans l'enfance. Le début survient habituellement à la puberté ou chez l'adulte jeune et les céphalées peuvent diminuer après la ménopause. Il peut y avoir des variations en fonction du contexte hormonal. Le caractère unilatéral, pulsatile, l'association à des nausées ou des vomissements, l'existence d'une photophobie et l'aggravation avec l'exercice physique sont des éléments en faveur du diagnostic de migraine. Celle-ci peut être exacerbée par le cycle menstruel, la grossesse, la faim, le stress, certains aliments (chocolat, vin, etc.) et le manque de sommeil.

Spector RH. *Migraine. Focal Points : Clinical Modules for Ophthalmologists*. San Francisco : American Academy of Ophthalmology; 2000, module 1.

Migraine avec aura

Auparavant nommée *migraine classique*, la *migraine avec aura* (30 % des migraines) est annoncée par des symptômes neurologiques qui sont habituellement visuels. Le tableau s'installe progressivement avec des phénomènes positifs qui sont souvent mouvants. Les classiques *fortifications* commencent avec un petit scotome près du point de fixation qui s'étend progressivement (fig. 12-1). Le scotome est bordé par une image en zigzag, brillante, colorée ou argentée qui se déplace vers la périphérie et ensuite se fragmente. Une perte visuelle peut survenir (voir chapitre 5), le plus souvent hémianopsique mais volontiers perçue par le patient comme monoculaire (dans l'œil homolatéral à l'hémianopsie). L'aura dure habituellement moins de 45 minutes et est typiquement suivie par une hémicrânie pulsatile controlatérale. La plupart des patients rapportent des nausées, une photophobie et une phonophobie associée. Lorsque les crises ne sont pas traitées, elles durent habituellement de 4 à 72 heures.

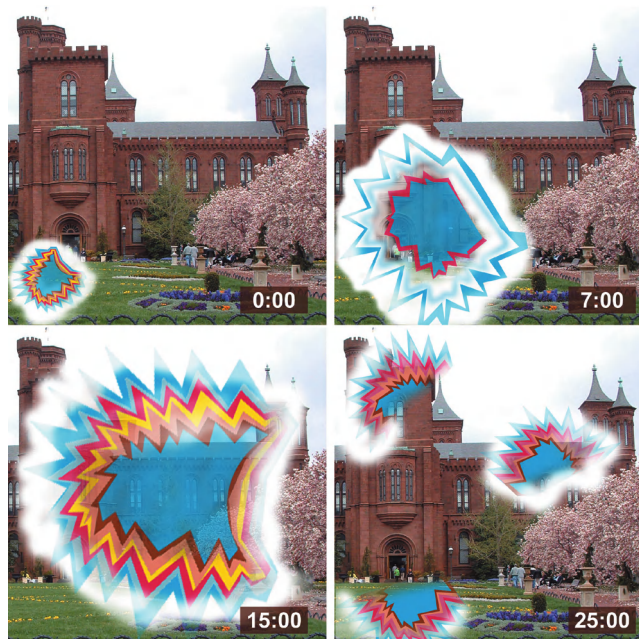


Figure 12-1 Aura visuelle migraineuse. L'aura démarre habituellement en périphérie du champ visuel, progresse vers le centre et s'efface en ordre inverse. L'horaire en bas à droite de chaque image représente les minutes écoulées depuis le début de l'aura. (Remerciements au Dr Rod Foroozan.)

La *migraine de type basilaire* (auparavant classée comme *migraine compliquée*) est considérée comme étant le résultat d'une ischémie transitoire dans le territoire du tronc basilaire et peut être accompagnée par une baisse visuelle bilatérale, une diplopie, des vertiges, une dysarthrie, une ataxie et une perte de connaissance.

Les études concernant la physiopathologie de la migraine ont mis en évidence un dysfonctionnement primaire touchant les neurones afférents sensitifs du nerf trijumeau et ont souligné des facteurs génétiques avec une incidence familiale significative (la migraine hémiplegique familiale, une forme rare, autosomique dominante, de migraine a été reliée au chromosome 19). L'activation du noyau caudal trigéminal serait la cause du relargage de chémokines vasoactives au niveau des terminaisons périvasculaires du nerf trijumeau. On pense que ces neuropeptides causent une dilatation des artères piales, augmentent la perméabilité vasculaire et induisent une réponse inflammatoire qui active les afférences du trijumeau au niveau des parois des vaisseaux sanguins.

Il a été suggéré que la migraine est une forme de canalopathie dans laquelle il existe une hyperexcitabilité neuronale. Ce mécanisme peut sous-tendre la dépression corticale propagée dans la région occipitale qui est considérée comme étant responsable de l'aura visuelle et des changements au niveau des vaisseaux sanguins, ayant comme conséquence la douleur et les autres symptômes de la migraine de type basilaire. Ces études ont également servi de base au développement de la famille des triptans qui fonctionnent en inhibant le relargage de neuro-médiateurs vasoactifs.

La migraine typique dure plusieurs heures. Dans la migraine de type basilaire, un déficit neurologique focal peut faire partie de l'aura, ou peut survenir avec la céphalée et alors persister. Ce déficit est habituellement transitoire, mais des déficits permanents reliés à un infarctus intra-crânien peuvent survenir.

Hupp SL, Kline LB, Corbett JJ. Visual disturbances of migraine. *Surv Ophthalmol.* 1989; 33(4) : 221–236.

Migraine sans aura

Autrefois appelée *migraine commune*, la *migraine sans aura* (65 % des migraines) ne comporte aucun symptôme neurologique avant la céphalée. Celle-ci peut être globale, pas strictement unilatérale, et peut durer de plusieurs heures à plusieurs jours. La distinction entre ce type de céphalées et les céphalées de tension communes est souvent assez difficile (voir plus loin dans ce chapitre).

Aura migraineuse sans céphalée

Certains patients peuvent rapporter une symptomatologie visuelle à type d'aura migraineuse sans aucune céphalée associée. La survenue de symptômes visuels de migraine sans céphalée (*migraine sans céphalée*, 5 % des migraines) doit être différenciée d'un accident ischémique transitoire (AIT). Les équivalents migraineux visuels comprennent des scotomes scintillants, une hémianopsie homonyme transitoire sans phénomène visuel positif, une constriction périphérique du champ visuel progressant vers une vision tunnelaire ou une perte visuelle complète, une perte visuelle monoculaire transitoire et une diplopie transitoire (habituellement verticale et accompagnée d'autres symptômes neurologiques). Les symptômes durent classiquement moins de 60 minutes et tendent à s'installer puis diminuer progressivement au cours du temps. Une histoire familiale ou personnelle de migraine avec aura est utile au diagnostic, comme l'est la description du déficit. Le scotome scintillant classique avec des lignes de fortification est en faveur de la migraine. Un déficit résiduel du champ visuel peut suggérer un autre processus sous-jacent, comme une anomalie vasculaire cérébrale ou une malformation vasculaire.

Souvent attribué à la migraine, le *vasospasme* peut de façon moins fréquente affecter seulement un œil (parfois considéré comme une *migraine rétinienne*), entraînant une perte visuelle monoculaire. Un rétrécissement transitoire des artérioles rétiniennes peut être vu pendant les épisodes symptomatiques chez certains patients.

Winterkorn JM, Kupersmith MJ, Wirtschafter JD, Forman S. Brief report : treatment of vasospastic amaurosis fugax with calcium-channel blockers. *N Engl J Med.* 1993 ; 329(6) : 396–398.

Évaluation d'un patient migraineux

Si le patient a une histoire typique de migraine et un examen neurologique et ophtalmologique normal, la probabilité que les examens neuroradiologiques retrouvent une anomalie intracrânienne est très faible. Une histoire d'hémicrânie à bascule suggère une étiologie bénigne, mais la majorité des patients avec des céphalées qui surviennent toujours du même côté ont également très probablement une migraine. Parfois, un processus occupant ou une large malformation vasculaire est révélé(e) par des symptômes typiques de migraine (fig. 12-2 ; voir aussi chapitre 14). Dans ces cas, cependant, il existe souvent des déficits résiduels du champ visuel. Ceci souligne l'importance de tester le champ visuel dans l'évaluation d'un patient avec une probable migraine. Il est prudent d'adresser les patients avec des céphalées suspectes à un neurologue. Les éléments suivants peuvent demander une évaluation supplémentaire chez des patients considérés comme migraineux :

- la céphalée où l'aura survient toujours du même côté ;
- la céphalée précède l'aura ;
- un déficit neurologique incluant un déficit du champ visuel persiste après résolution de l'aura ;
- l'aura comporte des éléments atypiques (plus d'une aura par jour, absence de marche migraineuse ou de modification de l'aura).

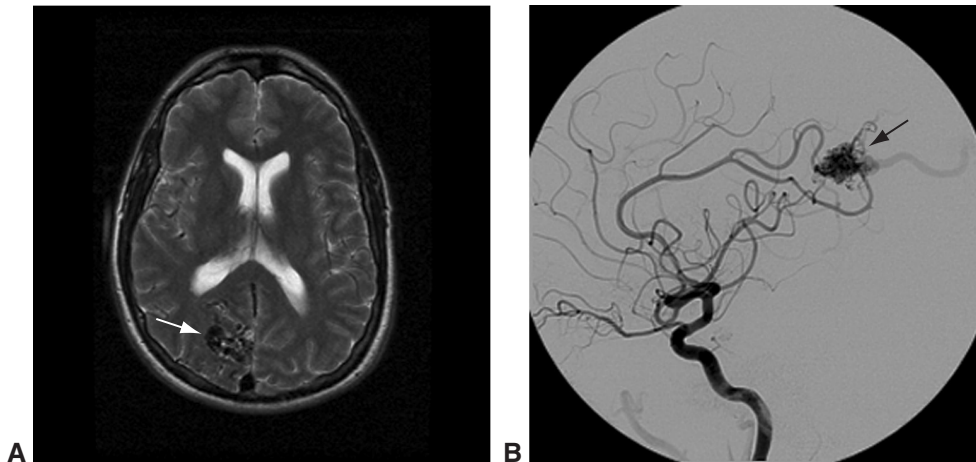


Figure 12-2 Malformation artérioveineuse occipitale. **A.** IRM axiale pondérée en T2 montrant une masse hypo-intense irrégulière (flèche) qui évoque une lésion vasculaire au niveau du lobe occipital. **B.** L'angiographie en vue sagittale confirme que la lésion est une malformation artérioveineuse (flèche). (Remerciements au Dr Rod Foroozan.)

Silberstein SD. Practice parameter : evidence-based guidelines for migraine headache (an evidence-based review) : report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology. *Neurology*. 2000 ; 55(6) : 754–762.

US Headache Consortium. Evidence-based guidelines in the primary care setting : neuroimaging in patients with nonacute headache. Available at : www.aan.com. Accessed 5 February 2008.

Céphalées de tension

Les céphalées de tension sont des céphalées chroniques décrites comme un étai, habituellement augmentées en fin de journée et souvent déclenchées par le stress. La physiopathologie spécifique et le traitement des céphalées de tension sont peu clairs. Celles-ci peuvent être associées à une dépression.

Traitement de la migraine et des céphalées de tension

Le type de la céphalée et les besoins du patient doivent guider le traitement. Certains demandent seulement à être rassurés quant à l'absence de problème cérébral grave. Il est nécessaire d'éliminer autant que possible les facteurs déclenchants ou contributifs. Des aliments provoquent des céphalées chez certains patients et doivent être évités (chocolat, nitrates, glutamate monosodique [additif alimentaire], fromage vieux, caféine, vin rouge et autres alcools, aspartame, noisettes et coquillages). Le rôle des estrogènes et de la contraception orale est incertain, mais une relation temporelle entre l'initiation d'un traitement hormonal et l'apparition de symptômes migraineux doit faire interrompre le traitement hormonal.

D'autres facteurs de déclenchement environnementaux incluent : le stress, mais aussi le repos après le stress (par exemple après un examen, le premier jour des vacances, les week-ends), les changements dans les horaires de sommeil, la fumée, certains parfums et l'exercice physique.

Le traitement de la migraine peut être divisé en traitement de la crise et traitement de fond. En ce qui concerne le *traitement de la crise*, plusieurs agents peuvent être utilisés, dont la dihydroergotamine, les agents sérotoninergiques, les anti-inflammatoires non stéroïdiens (AINS) et d'autres préparations combinées comprenant de la caféine (la prise *chronique* de caféine aggrave cependant les céphalées). Un agent antiémétique peut également être nécessaire. Les triptans, qui sont des agonistes des récepteurs 5-HT_{1B/1D} à la sérotonine, sont disponibles sous différentes formes (orale, injectable, spray nasal). Ils sont utilisés pour diminuer l'intensité de la crise migraineuse, mais peuvent être contre-indiqués chez les patients avec des migraines de type biliaire. Ces substances ne doivent pas être utilisées chez les patients porteurs d'une coronaropathie connue ou suspecte, car ils peuvent de façon très rare provoquer un infarctus du myocarde (**le traitement de première intention de la crise fait actuellement appel aux AINS puis aux triptans en cas d'échec des premiers***). Le topiramate, un agoniste du γ -aminobutyrate (GABA), est un antiépileptique de plus en plus utilisé chez les patients migraineux. Les injections péricrâniennes de toxine botulique ont montré une certaine efficacité pour certains patients.

*NdT

Le traitement symptomatique a cependant des limites, et l'utilisation massive et trop fréquente d'antalgiques peut aboutir à des *céphalées par abus médicamenteux*. Les patients migraineux qui utilisent de façon excessive des analgésiques peuvent développer une céphalée permanente qui sera supprimée seulement par l'utilisation continue d'un traitement antidouleur. Il est donc nécessaire de faire l'historique des traitements pris et en cours chez un patient souffrant de céphalées. Les céphalées par abus d'antalgiques demandent l'arrêt des traitements, et l'hospitalisation peut être nécessaire.

Goadsby PJ. Recent advances in the diagnosis and management of migraine. *BMJ*. 2006 ; 332(7532) : 25–29.

Goadsby PJ, Lipton RB, Ferrari MD. Migraine—current understanding and treatment. *N Engl J Med*. 2002; 346(4) : 257–270.

Le *traitement de fond préventif* est indiqué si les céphalées altèrent les conditions de vie. Les β -bloquants, les inhibiteurs calciques, les antidépresseurs tricycliques, les inhibiteurs sélectifs de la recapture de la sérotonine, le valproate de sodium et le topiramate peuvent être utilisés, de même que les AINS si leur capacité de causer des céphalées par abus d'antalgiques est gardée en mémoire.

Les céphalées de tension répondent plus volontiers aux traitements par antidépresseurs tricycliques et aux AINS, bien que le taux de succès ne soit pas aussi élevé que dans la migraine. Les formes variées de biofeedback peuvent être utiles.

Céphalées trigémino-autonomiques

Les céphalées trigémino-autonomiques comprennent l'algie vasculaire de la face, l'hémicrânie paroxystique et les attaques de céphalées de courte durée avec douleur névralgique, injection conjonctivale et larmoiement (*short-lasting unilateral neuralgiform headache with conjunctival injection and tearing* [SUNCT]). Ce sont des céphalées primaires caractérisées par une céphalée unilatérale qui s'accompagne de signes végétatifs homolatéraux.

L'*algie vasculaire de la face* (AVF) survient plus fréquemment chez l'homme entre 30 et 40 ans et est typiquement déclenchée par l'usage d'alcool. Elle est caractérisée par des crises de douleurs atroces, unilatérales, rétro-oculaires dans le territoire du nerf ophtalmique de Willis (V_1). Les symptômes associés incluent un larmoiement unilatéral, une injection conjonctivale, une rhinorrhée et un syndrome de Claude Bernard-Horner postganglionnaire. La douleur peut réveiller les patients et les faire déambuler dans un état d'agitation, plutôt que de retourner se coucher. Elle dure habituellement moins de 2 heures. Les céphalées surviennent par période sur des jours ou des semaines, puis cessent pour des mois ou des années, suggérant le rôle de l'hypothalamus dans la physiopathologie de l'AVF. Cette dernière peut être difficile à traiter. La céphalée peut répondre à l'oxygène (12 l/min pendant 15 minutes*), au sumatriptan sous-cutané, au méthysergide *NdT (Desernil®; n'est pratiquement plus utilisé car contre-indiqué avec le sumatriptan*), ou à la dyhydroergotamine. Une corticothérapie par prednisone orale pendant 10 à 14 jours à dose dégressive est souvent efficace pour faire cesser le cycle douloureux (mais risque d'effet rebond à l'arrêt du *NdT traitement*). Le vérapamil (Isoptine®) est utilisé comme traitement de fond.

L'*hémicrânie paroxystique* est caractérisée par des épisodes douloureux, courts et sévères, associés à des signes autonomiques qui surviennent plusieurs fois par jour. La céphalée dure habituellement entre 2 et 30 minutes, mais peut continuer pendant plusieurs heures. L'efficacité de l'indométhacine sur la céphalée aide à distinguer cette entité des autres céphalées trigémino-autonomiques.

Le *SUNCT* est caractérisé par une douleur unilatérale orbitaire ou temporale d'intensité sévère, décrite comme des coups de poignard ou des sensations électriques. La céphalée survient habituellement plus de 20 fois par jour, dure de 5 à 240 secondes et est souvent associée à une injection conjonctivale et un larmoiement.

Douleurs en pic de glace (*icepick*) et céphalée idiopathique en coup de poignard

Des épisodes de douleur brève, aiguë, en coup d'aiguille surviennent plus communément chez les patients migraineux que chez les patients présentant d'autres types de céphalées. Les patients ayant des algies vasculaires de la face ont également une incidence élevée de céphalées idiopathiques en coup de poignard, localisées typiquement dans la même zone que la douleur de l'algie vasculaire. La localisation la plus commune est au niveau du territoire du V_1 (ophtalmique de Willis) : la zone

pariétale de l'orbite et la tempe. La douleur dure moins d'une seconde ou peut survenir comme une série de coups de poignard. Une variante de cette entité, le *jabs and jolts syndrome* (NdT : non traduisible), consiste en des douleurs en coups de couteau qui durent moins d'une minute. La céphalée en coup de poignard idiopathique répond souvent à l'indométhacine, et l'état de beaucoup de patients s'améliore avec des agents antimigraineux prophylactiques.

Encéphalopathie héréditaire avec céphalées migraineuses

Le syndrome MELAS (*mitochondrial encephalopathy, lactic acidosis and stroke-like episodes*; syndrome associant une encéphalopathie mitochondriale, une acidose lactique et des épisodes semblables à un accident vasculaire cérébral) est une cytopathie mitochondriale qui survient chez l'enfant et l'adulte jeune. Les symptômes (céphalées, nausées, vomissements, hémianopsie transitoire et hémiparésie) peuvent évoquer des céphalées migraineuses, mais il existe des déficits neurologiques permanents avec une dégénérescence corticale spongiforme. Le taux des lactates est élevé dans le sérum et le liquide cébrospinal, et des hypersignaux T2 anormaux peuvent être visibles sur l'IRM au niveau des lobes temporal, pariétal et occipital. La mutation peut être retrouvée au niveau de l'ADN mitochondrial.

Une céphalée d'allure migraineuse peut être inaugurale dans le syndrome CADASIL (*cerebral autosomal dominant arteriopathy with subcortical infarcts and leukoencephalopathy*; artériopathie cérébrale autosomique dominante avec infarctus sous-corticaux et leuco-encéphalopathie), une artériopathie de transmission autosomique dominante qui est associée à une mutation du gène *NOTCH3* situé sur le chromosome 19. Les céphalées surviennent chez 30 à 40 % des patients avec un CADASIL et démarrent souvent plus tardivement dans la vie que la migraine typique. Des accidents ischémiques lacunaires récidivants avec des déficits neurologiques et un déclin cognitif sont quasi constants au bout d'une vingtaine d'années. Une leuco-encéphalopathie, étendue en particulier au niveau des lobes frontal et temporal, est visible sur l'IRM.

Boussier M-G, Biousse V. Small vessel vasculopathies affecting the central nervous system.
J Neuroophthalmol. 004; 24(1) : 56–61.

Causes oculaires et orbitaires de douleur

Une grande partie de la population pense, à tort, que les « contraintes » oculaires en rapport avec les erreurs réfractives et le strabisme sont une cause fréquente de douleurs oculaires et de céphalées. Bien que la correction adéquate des anomalies réfractives ainsi qu'une bonne prise en charge du strabisme soient nécessaires, et qu'elles puissent parfois améliorer la gêne, les douleurs oculaires ou orbitaires ont de nombreuses autres causes plus sévères. L'œil est innervé par de multiples fibres nerveuses sensibles (voir chapitre 1), et un phénomène inflammatoire, ischémique et même tumoral oculaire et/ou orbitaire peut entraîner une douleur. Les véritables causes ophtalmologiques de douleur oculaire sont les yeux secs, les kératites, les glaucomes par fermeture de l'angle et l'inflammation intraoculaire. Ces affections sont en général diagnostiquées lors de l'examen à la lampe à fente de la cornée, du segment antérieur, et du vitré antérieur. Une kératoconjonctivite sèche ou un œil sec sont une cause très fréquente d'inconfort oculaire. Exacerbés par les taches visuelles qui diminuent la fréquence du clignement, en particulier le travail sur ordinateur, ils ont de nombreuses causes et résultent d'affections qui diminuent la production de larmes ou augmentent leur évaporation. La kératoconjonctivite sèche est un des éléments caractéristiques du syndrome auto-immun de Sjögren. La mise en évidence par un test à la fluorescéine ou au rose bengale d'un temps de rupture anormal du film lacrymal ou d'une diminution du test de Schirmer peut aider à confir-

mer le diagnostic d'œil sec. Une douleur au réveil peut être en rapport avec une érosion cornéenne récidivante. Un glaucome par fermeture de l'angle peut être confirmé par une mesure de la pression intraoculaire et une gonioscopie. L'examen du segment postérieur à l'ophtalmoscope indirect ou à la lampe à fente peut mettre en évidence une inflammation rétinienne ou choroïdienne, ou une sclérite postérieure. La sclérite est habituellement accompagnée d'une douleur oculaire. Les causes de douleur oculaire sont abordées plus en détail dans la Section 7 du BCSC, *Orbit, Eyelids, and Lacrimal System* (Orbite, paupières et système lacrymal); la Section 8, *External Disease and Cornea* (Pathologie de la surface oculaire et de la cornée; et la Section 9, *Intraocular Inflammation and Uveitis* (Inflammation intraoculaire et uvéite).

L'inflammation orbitaire idiopathique est en général responsable d'une douleur oculaire sévère ou d'une douleur majorée par les mouvements des yeux accompagnée de façon variable d'anomalies oculomotrices, d'un œdème palpébral et d'une exophtalmie (voir la Section 7 du BCSC, *Orbit, Eyelids, and Lacrimal System* [Orbite, paupières et système lacrymal]). Une douleur périorbitaire peut être la manifestation initiale d'une inflammation du sinus caverneux (*syndrome de Tolosa-Hunt*). Une douleur lors des mouvements oculaires accompagne habituellement la *névrite optique* (voir chapitre 4), et est souvent associée à une baisse d'acuité visuelle, des anomalies du champ visuel et un déficit pupillaire afférent relatif.

Fazzone HE, Lefton DR, Kupersmith MJ. Optic neuritis : correlation of pain and magnetic resonance imaging. *Ophthalmology*. 2003; 110(8) : 1646–1649.

Les tumeurs à croissance rapide au niveau de l'orbite, de l'apex orbitaire et du sinus caverneux peuvent également être responsables d'une douleur oculaire. Dans ces cas, il existe en général d'autres signes comme un déficit du champ visuel, une exophtalmie, une douleur ou une résistance à la pression du globe, un déficit pupillaire afférent relatif ou une anomalie de la papille.

Harooni H, Golnik KC, Geddie B, Eggenberger ER, Lee AG. Diagnostic yield for neuroimaging in patients with unilateral eye or facial pain. *Can J Ophthalmol*. 2005; 40(6) : 759–763.

Levin LA, Lessell S. Pain : a neuro-ophthalmic perspective. *Arch Ophthalmol*. 2003; 121(11) : 1633.

De plus, une douleur périoculaire peut être en rapport avec un phénomène douloureux facial plus diffus, abordé plus loin.

Photophobie

La photophobie est le plus souvent la conséquence d'une inflammation intraoculaire comme une kératite, une uvéite (en particulier une uvéite antérieure) et, moins souvent, une chorioretinite. La photophobie peut également être la conséquence d'une irritation méningée (méningite et hémorragie sous-arachnoïdienne) et d'une migraine.

Douleurs faciales

Les douleurs secondaires à une ischémie, comme dans le cas d'une *dissection carotidienne* ou d'une *paralysie microvasculaire d'un nerf crânien*, sont souvent localisées autour de l'œil homolatéral. Le plus souvent, la douleur périoculaire est la manifestation d'une céphalée. La névralgie occipitale produit une douleur et une sensibilité au niveau du grand nerf occipital qui irradie vers la zone oculaire homolatérale.

Les patients peuvent attribuer une douleur faciale localisée à leur œil. Les sources habituelles de douleur faciale sont les anomalies dentaires et sinusiennes. Les autres syndromes comprenant

une douleur faciale sont la névralgie du trijumeau, la névralgie du glossopharyngien, le syndrome de l'articulation temporomandibulaire, la carotidynie (douleur au niveau de la carotide) et la névralgie zostérienne. La survenue d'une douleur faciale chez un patient âgé soulève la possibilité d'une artérite gigantomandibulaire. Une douleur faciale est parfois le signe d'un carcinome nasopharyngé ou d'un carcinome métastatique touchant le nerf trijumeau ou la dure-mère à la base du crâne. Chez certains patients avec des douleurs faciales permanentes profondes et invalidantes, aucune étiologie ne peut être identifiée (elles sont parfois désignées comme des *douleurs faciales atypiques*). Le traitement peut être difficile et fait habituellement appel à une association d'anticoagulants et d'antidépresseurs.

Névralgie du trijumeau

La névralgie du trijumeau, également connue sous le nom de *tic douloureux*, survient habituellement chez des patients d'âge moyen ou plus tardivement. Elle est le plus souvent causée (80 à 90 % des cas) par une compression vasculaire du nerf crânien V, bien que quelques cas de névralgie du trijumeau en rapport avec une sclérose en plaques ou une masse de la fosse postérieure aient été rapportés. La douleur est pratiquement toujours unilatérale (95 %) et touche habituellement les branches maxillaire ou mandibulaire du trijumeau, survenant rarement (moins de 5 %) au niveau de l'ophtalmique de Willis (V₁). La mastication, le brossage des dents ou un vent froid peut déclencher une douleur paroxystique à types de brûlure, de décharge électrique ou de coup de poignard, qui dure de quelques secondes à quelques minutes. Il peut exister des périodes de rémission. La sensibilité de la face dans le territoire atteint doit être normale lors de l'examen en dehors d'une période de crise; toute anomalie soulève la possibilité d'une étiologie néoplasique. Tous les patients doivent avoir une neuro-imagerie de la fosse postérieure, de préférence avec une IRM. Les options thérapeutiques incluent l'utilisation de la gabapentine (Neurontin®), de la prégabaline (Lyrica®), de la carbamazépine (Tegretol®), de la phénytoïne, du baclofène, du clonazépam et de l'acide valproïque; la destruction sélective partielle de la voie trigémينية; ou la décompression

NdT chirurgicale du trijumeau (en cas de conflit vasculonerveux) au niveau de la fosse postérieure.

Névralgie du glossopharyngien

Dans la névralgie du glossopharyngien, une douleur paroxystique unilatérale survient dans la région du larynx, de la langue, de la fosse amygdalienne et de l'oreille. Il peut exister un enrouement et une toux. La douleur peut être déclenchée par la déglutition et une saveur piquante. Elle est traitée avec les mêmes thérapeutiques que celles utilisées pour la névralgie du trijumeau et peut également être améliorée par une décompression microvasculaire. La *carotidynie* fait référence à une douleur localisée au niveau de la carotide cervicale et est habituellement une douleur du cou qui irradie au niveau de la face homolatérale et de l'oreille. Une dissection carotidienne doit être exclue.

Névralgie occipitale

Des douleurs névralgiques paroxystiques en coup de poignard dans le territoire du grand ou du petit nerf occipital peuvent être confondues avec d'autres causes de céphalées et de douleurs faciales. La douleur peut être déclenchée par la pression au niveau du nerf causal. L'injection d'agents anesthésiques locaux supprime la douleur et est utile pour confirmer le diagnostic.

Anomalies de l'articulation temporomandibulaire

Une douleur au niveau de la zone temporomandibulaire peut venir soit de l'articulation, soit du muscle. La majoration de la douleur par la mastication ou la parole suggère une atteinte de l'arti-

culution. Un clic ou un bruit avec une limitation de l'ouverture de la bouche peut être présent. Une douleur résultant d'une anomalie musculaire est plus difficile à diagnostiquer, car elle peut être située au niveau de l'oreille, de la zone préauriculaire ou du cou. Une douleur ou une claudication de la mâchoire chez un patient âgé peut être le symptôme précoce d'une artérite gigantocellulaire.

Dissection carotidienne

La dissection carotidienne est souvent responsable d'une douleur localisée au niveau de la face (voir chapitre 14). Elle est fréquemment accompagnée d'un dysfonctionnement sympathique (syndrome de Claude Bernard-Horner) dû à l'atteinte des fibres sympathiques au niveau de la paroi de la carotide interne (voir chapitre 10, fig. 10-4).

Zona ophtalmique

Lorsque le zona atteint les dermatomes trigémínés, la douleur peut survenir au niveau de la zone touchée plusieurs jours avant l'éruption vésiculaire (fig. 12-3). La douleur est décrite comme lancinante avec une sensation de brûlure. Parfois, aucune vésicule n'est apparente. À la phase aiguë, la douleur peut être majorée par une inflammation oculaire concomitante (vue à la lampe à fente). La douleur peut persister longtemps après la fin de l'infection aiguë (*névralgie postherpétique*) et peut être extrêmement invalidante et difficile à traiter. La prégabaline (Lyrica®), la gabapentine (Neurontin®), les antidépresseurs tricycliques et les patches de lidocaïne topique à 5 % peuvent être efficaces chez certains patients. Il est évident que le traitement aigu par des antiviraux diminue le risque de névralgie postherpétique sévère. Une vaccination contre le zona peut être efficace pour diminuer la morbidité des névralgies postherpétiques.

Pavan-Langston D. Herpes zoster : antivirals and pain management. *Ophthalmology*. 2008 ; 115(2 Suppl) : S13-S20.

Tumeurs

Une douleur associée à une faiblesse faciale évoque la possibilité d'une atteinte du nerf trijumeau par un processus néoplasique qui touche le nerf dans la zone du sinus caverneux et du cavum de Meckel. Les méningiomes touchant la région parasellaire ne sont en général pas responsables de douleur. Les tumeurs à croissance rapide, comme les tumeurs indifférenciées malignes agressives, peuvent produire une douleur chez un grand nombre de patients. Les tumeurs cutanées faciales, dont le traitement est souvent oublié par les patients car elles sont survenues de nombreuses années auparavant, peuvent être associées à une *invasion périneurale* et causer une douleur progressive, une faiblesse et des paralysies multiples des nerfs crâniens.



Figure 12-3 Zona ophtalmique. Cette femme de 63 ans a développé une douleur du scalp gauche et une éruption dans le territoire du V₁ gauche. (Remerciements au Dr Rod Foroozan.)

Neuropathie mentonnière

Une autre forme de douleur faciale associée à un engourdissement est le syndrome de neuropathie mentonnière (*numb chin syndrome*) qui est le plus souvent secondaire à un processus inflammatoire ou tumoral. La sarcoïdose a été associée à la neuropathie mentonnière douloureuse. Les causes tumorales les plus fréquentes sont le lymphome et les métastases de cancer du sein. Les causes plus rares incluent l'ostéosarcome, le fibrosarcome, le plasmocytome, les métastases de cancer du poumon et de la prostate, les collagénoses, les traumatismes, les périodontites et la drépanocytose.

Troubles visuels anorganiques

Les plaintes visuelles sans support physiologique ou organique sont appelées anorganiques (ou non organiques). On peut les classer en quatre catégories qui sont les anomalies :

- de la voie visuelle afférente (acuité, champ visuel) ;
- de la motilité et de l'alignement oculaire ;
- des pupilles et de l'accommodation ;
- de la position et de la fonction des paupières.

Les patients qui ont des problèmes ophtalmologiques sans cause organique discernable posent un problème diagnostique important. La *simulation* est l'invention ou la majoration de symptômes dans le but d'obtenir une compensation monétaire ou la reconnaissance d'un handicap. Un bénéfice secondaire d'ordre psychologique est souvent la base principale du *syndrome de Munchausen*, dans lequel les patients s'infligent intentionnellement un dommage physique. L'*hystérie* est l'expression inconsciente de signes ou de symptômes non organiques ; les patients hystériques sont souvent indifférents à leurs symptômes (« la belle indifférence »). La simulation ne peut pas toujours être différenciée clairement de l'hystérie, et les termes *fonctionnels*, *non physiologiques* et *anorganiques* sont utilisés pour faire référence à l'ensemble de ces affections. Tous les types de patients sont évalués avec les mêmes techniques, destinées à valider la réalité des symptômes. Il est essentiel de se souvenir que beaucoup de patients avec des anomalies organiques peuvent aussi superposer un comportement non organique ou peuvent exagérer les anomalies visuelles organiques (majoration anorganique). La mise en évidence d'une majoration à partir d'une pathologie organique est une tâche longue et difficile pour le clinicien. Ce chapitre aborde les moyens les plus souvent utilisés en clinique pour évaluer et identifier les baisses visuelles anorganiques.

Dans l'identification d'un désordre anorganique, la première nécessité pour l'examineur est d'être suspicieux. Lors de l'interrogatoire, l'attention du clinicien est souvent attirée par la description de l'atteinte visuelle, qui ne recouvre pas la séquence habituelle d'un désordre connu, et le bénéfice potentiel secondaire peut alors devenir évident. Par exemple, une contusion oculaire banale ne doit pas causer une baisse visuelle importante et durable. Certains patients peuvent être davantage concentrés sur le litige ou la détermination d'une incapacité que sur le diagnostic ou le traitement de leur plainte. D'autres, qui sont naïfs, inquiets et désireux de convaincre de leur problème visuel, tendent à faire une revue exhaustive de leurs symptômes et sont influençables au cours de l'interrogatoire.

« Prendre en compte chaque élément » doit être le fil conducteur. Chaque élément d'information concernant le patient, depuis le moment où il prend son rendez-vous jusqu'à la fin de la visite, peut aider l'examen. Par exemple, dans un centre de neuro-ophtalmologie tertiaire, il a été montré que les patients qui portent des lunettes de soleil lors de leur rendez-vous présentaient plus souvent une baisse visuelle anorganique. Pendant toute l'entrevue, l'examineur doit en permanence observer le comportement général du patient et ses capacités visuelles. Peut-il correctement déambuler dans la pièce et s'asseoir sur une chaise ? Peut-il trouver et serrer la main que l'examineur

lui présente silencieusement lors de son arrivée? A-t-il un problème pour réaliser une tâche non visuelle comme une signature? Les meilleurs résultats sont toujours obtenus en évitant la confrontation. L'histoire doit être écoutée et notée avec une attitude empathique.

La suspicion augmente au fur et à mesure que l'examen ophtalmologique progresse et ne découvre aucune anomalie objective pour corroborer les symptômes visuels subjectifs. L'élément clé est la discordance entre les éléments objectifs et subjectifs de l'examen. L'examineur doit être patient, constant et réaliser habilement les tests afin que le patient ne soit pas conscient de son but : démontrer que la fonction est meilleure (en termes d'acuité, de champ visuel et de motilité oculaire) que ce qu'il déclare. La notion de *mauvaise orientation* est importante. En d'autres termes, certaines techniques d'examen reposent sur le fait que le patient croit que l'on est en train de tester de façon standard sa fonction visuelle, alors qu'en réalité l'examineur est en train de confirmer l'existence d'un trouble anorganique en mettant en évidence une réponse non physiologique, une acuité ou une fonction visuelle qui s'est améliorée.

Le diagnostic de problème anorganique peut être affirmé lorsque le patient effectue un test qui ne devrait pas être possible au regard des symptômes qu'il indique. D'autres tests peuvent suggérer que le patient ne coopère pas, mais ne prouvent pas un désordre anorganique. L'examen doit être orienté en fonction des plaintes. Ses résultats (en particulier les réponses du patient à des stimulations variées) devraient être enregistrés.

La portée et l'impact économique des atteintes ophtalmologiques anorganiques sont tous deux difficiles à mesurer. Les manifestations somatiques d'origine psychogène existent dans tous les champs de la médecine. Une étude a conclu qu'elles représentaient au moins 10 % des consultations chez les médecins de famille. Actuellement, aucune donnée de ce type n'est disponible pour les plaintes visuelles. Au milieu des années 1980, Keltner et al. ont estimé que les incapacités frauduleuses coûtaient au total 1 milliard de dollars par an pour le seul État de Californie, et ce sans inclure le coût des honoraires et des examens médicaux. Clairement, en extrapolant ces données, le coût pour la société des perturbations ophtalmologiques anorganiques est énorme.

Arnold AC. Nonorganic visual disorders. In : Albert DM, Jakobiec FA, eds. *Principles and Practice of Ophthalmology*. 2nd ed. Philadelphia : Saunders; 2000 : 4317–4324.

Bengtzen R, Woodward M, Lynn MJ, Newman NJ, Biousse V. The “sunglasses sign” predicts nonorganic visual loss in Neuro-ophthalmologic practice. *Neurology*. 2008; 70(3) : 218–221.

Keltner JL, May WN, Johnson CA, et al. The California syndrome. Functional visual complaints with potential economic impact. *Ophthalmology*. 1985; 92 : 427–435.

Kline LB. Techniques for diagnosing functional visual loss. In : Parrish RK II, ed. *The University of Miami Bascom Palmer Eye Institute Atlas of Ophthalmology*. Philadelphia : Current Medicine; 2000 : 493–501.

Miller NR. Neuro-ophthalmologic manifestations of nonorganic disease. In : Miller NR, Newman NJ, Biousse V, Kerrison JB, eds. *Walsh and Hoyt's Clinical Neuro-ophthalmology*. 6th ed. Baltimore : Williams & Wilkins; 2005 : 1315–1334.

Techniques d'examen

De nombreuses techniques différentes sont utilisées pour examiner les patients avec des désordres anorganiques. Ces techniques sont réparties en quatre groupes, en fonction de la nature du désordre : touchant la voie visuelle afférente, la motilité et l'alignement oculaire, les pupilles et l'accommodation, ou la position et la fonction des paupières.

Atteinte de la voie visuelle afférente

Lorsque la voie visuelle afférente est atteinte, les techniques d'examen dépendent de la nature du trouble : baisse d'acuité visuelle (complète ou partielle, bilatérale ou monoculaire) ou trouble du champ visuel.

Absence de perception lumineuse bilatérale

Différents tests, visuels et non visuels, sont utilisés lorsque le patient se plaint d'une cécité complète bilatérale (absence de perception lumineuse).

Tâches non visuelles La mise en évidence indirecte d'une composante anorganique à une plainte de cécité totale peut être obtenue lorsque le patient est incapable de pratiquer des tâches ne faisant pas appel à la vision. Parmi celles-ci figurent l'écriture et le fait de réunir ses doigts avec les bras en extension, cette dernière tâche étant proprioceptive. L'incapacité de les réaliser de façon adéquate ne prouve pas que le patient soit totalement « anorganique », mais doit alerter sur un problème de coopération, consciente ou inconsciente.

Réaction pupillaire à la lumière L'existence de réactions pupillaires normales suggère que les voies visuelles antérieures sont intactes. Cependant, elle ne prouve pas que la perte visuelle est anorganique ; il pourrait en effet s'agir d'une atteinte bilatérale des voies visuelles antérieures ou des voies postgéniculées. Une réaction à la lumière chez un patient qui dit ne rien voir établit qu'il existe au moins un certain niveau d'influx afférent.

Nystagmus optocinétique Traditionnellement, le test le plus facile à pratiquer chez un patient qui dit être totalement aveugle est de faire tourner un tambour de nystagmus optocinétique devant lui. Lorsqu'il fait cela, l'examineur doit demander au patient ce qu'il voit. Si le patient dit qu'il ne voit rien alors que les yeux bougent avec le tambour, une composante non organique est prouvée. Il est cependant possible pour les simulateurs de diminuer au maximum voire d'abolir la réponse en regardant autour du tambour ou en focalisant en arrière.

Test du miroir Bien qu'utilisé moins fréquemment (probablement parce qu'un grand miroir n'est pas disponible), le test du miroir est moins souvent négatif que le test utilisant un tambour de nystagmus optocinétique. Un grand miroir est bougé lentement d'un côté à l'autre devant le patient pendant que l'examineur observe la position des yeux. Si le patient déclare qu'il ne voit rien alors que les yeux bougent avec le miroir, une discordance subjective versus objective est mise en évidence (fig. 13-1).

Simulation d'un choc Bien que principalement d'intérêt historique (et retrouvé dans les manuels militaires pour détecter la simulation), ce test est conçu pour obtenir une réaction de surprise. La chute de quelque chose ou un comportement inattendu peut mettre en évidence l'existence d'une fonction visuelle.

Tests électrophysiologiques Les potentiels évoqués visuels (PEV) jouent un rôle limité dans l'évaluation d'un possible désordre anorganique. Il existe des possibilités de faux positifs et de faux négatifs avec les PEV. Leurs résultats sont plutôt utilisés comme confirmation. Une augmentation des latences peut suggérer une composante organique à la plainte du patient. Des PEV normaux chez un patient qui se présente avec une baisse visuelle sévère, monoculaire ou binoculaire et un examen clinique normal sont compatibles avec le diagnostic d'un trouble visuel anorganique. Des PEV anormaux chez un patient avec un examen neuro-ophtalmologique normal ne

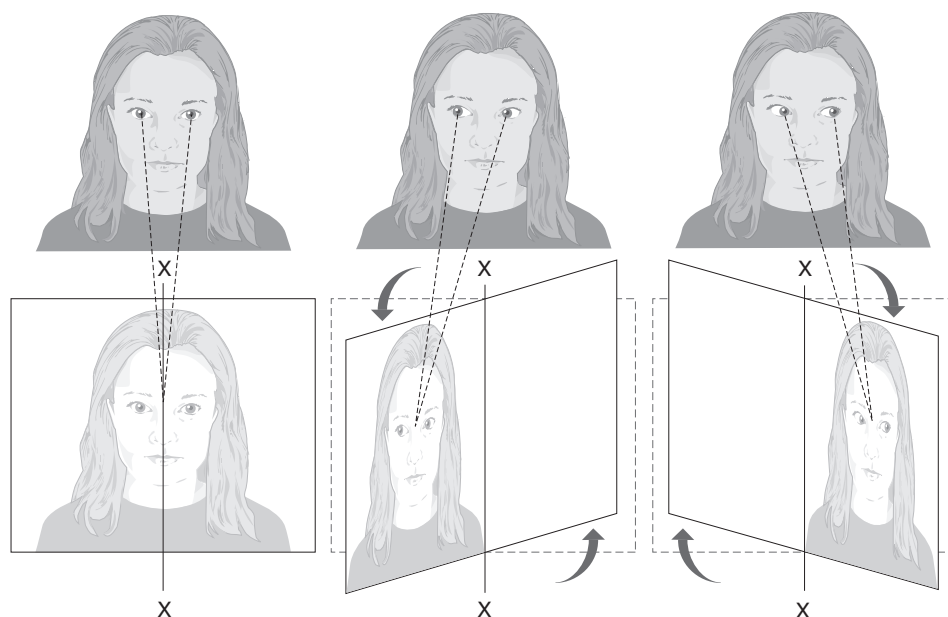


Figure 13-1 La rotation d'un miroir devant un patient qui déclare qu'il est aveugle produit des déplacements du regard dans la direction de cette rotation. Ces mouvements oculaires démontrent que le patient est capable de suivre son reflet. (Illustration de C.H. Wooley.)

devraient pas en eux-mêmes conduire au diagnostic de désordre organique. En effet, le patient peut volontairement supprimer la réponse aux PEV par de nombreuses techniques (inattention, manque de concentration, méditation). Voir également « Potentiels évoqués visuels » dans le chapitre 3 de ce livre.

Morgan RK, Nugent B, Harrison JM, et al. Voluntary alteration of pattern visual evoked responses. *Ophthalmology*. 1985; 92 : 1356–1363.

Absence de perception lumineuse monoculaire

Tous les tests décrits pour explorer une absence de perception lumineuse binoculaire peuvent être utilisés de manière unilatérale. D'autres approches sont possibles; elles sont fondées sur la confusion oculaire et les tests qui demandent une binocularité.

Déficit pupillaire afférent relatif Dans le cas où la plainte est celle d'une perte visuelle complète sur un seul œil, d'autres éléments devraient être présents pour prouver un dysfonctionnement du nerf optique et, parmi eux, l'existence d'un déficit pupillaire afférent relatif. L'absence de celui-ci n'affirme pas l'anorganicité, mais augmente de façon substantielle la suspicion si l'examen clinique est normal (voir chapitre 3).

Test utilisant un prisme avec une base temporale La mise en place d'un prisme de 4 à 6 dioptries base temporale devant un œil alors que les deux yeux sont ouverts doit normalement

provoquer un mouvement de déplacement en dedans de cet œil (il peut s'agir d'une saccade conjuguée suivie d'un mouvement en convergence de l'œil opposé ou d'un mouvement de convergence de l'œil seul). La survenue de ce mouvement lorsque le prisme est posé sur le « mauvais » œil indique que cet œil est voyant.

Test de dissociation par un prisme vertical Un prisme vertical de 4 dioptries est placé en base inférieure devant le « bon » œil d'un patient qui déclare une perte visuelle monoculaire. Si le sujet a une vision symétrique sur les deux yeux, deux images vont être vues l'une au-dessus de l'autre. Si le sujet est capable de voir les lettres uniquement avec le « bon » œil, alors une seule image sera vue (fig. 13-2).

Golnik KC, Lee AG, Eggenberger ER. The monocular vertical prism dissociation test. *Am J Ophthalmol.* 2004; 137(1) : 135–137.

Tests de confusion Plusieurs tests ont été conçus pour tromper le patient sur l'œil qu'il est en train d'utiliser. Ils doivent être pratiqués comme s'ils faisaient partie d'un examen standard. Toute suspicion de la part du patient va l'amener à fermer un œil à la fois, ce qui va mettre en défaut tous ces tests.

Dans le *test du brouillard*, on utilise une monture d'essai. Des sphères positives et négatives (de 4 à 6 dioptries) sont placées devant le « mauvais » œil, et des cylindres positifs et négatifs (de 4 à 6 dioptries), avec leur axe aligné, devant l'autre. On demande au patient de lire un texte pendant que les lentilles sont tournées. Sur le côté des sphères, la rotation ne provoquera aucune différence, mais sur celui des cylindres, la vision va devenir brouillée lorsque les axes s'éloignent de leur alignement. Si le patient continue à lire, il le fait avec le « mauvais » œil.

Dans le *test rouge-vert*, des lunettes duochromes sont placées sur les yeux du patient avec la lentille rouge sur le « mauvais » œil. Le filtre rouge-vert est alors placé sur l'écran de Snellen, exposant ainsi la moitié des lettres sur un fond vert et l'autre moitié sur un fond rouge. La lentille verte empêchera le bon œil de lire les lettres sur fond rouge. Si elles sont lues, le patient le fait avec l'œil « non voyant ».

Dans le *test polarisé*, le patient porte des lunettes polarisées disponibles avec le test stéréoscopique de Titmus et lit un écran spécial projeté avec des filtres correspondants (fig. 13-3). On fait sélectionner des lignes ou des lettres qui indiquent que le patient lit avec le « mauvais œil ».

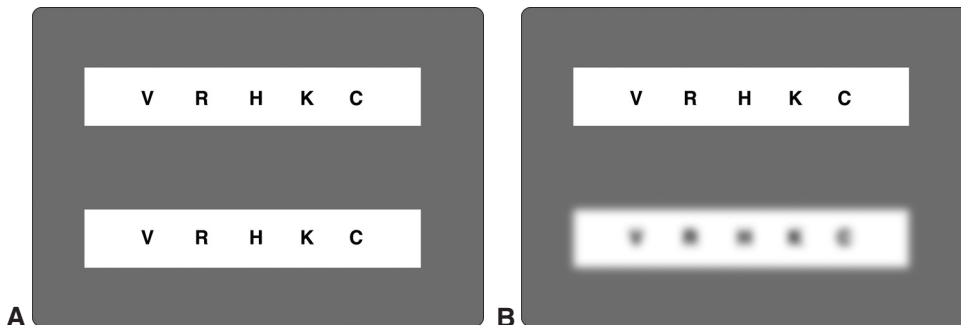


Figure 13-2 Test de dissociation par un prisme vertical unilatéral. En cas de baisse visuelle non organique, le patient déclarera qu'il voit deux images, l'une au-dessus de l'autre (A). Une véritable baisse visuelle organique rendra le patient incapable de voir la seconde image ou lui permettra seulement de la voir de manière floue (B). (Remerciements au Dr Lanning Kline.)

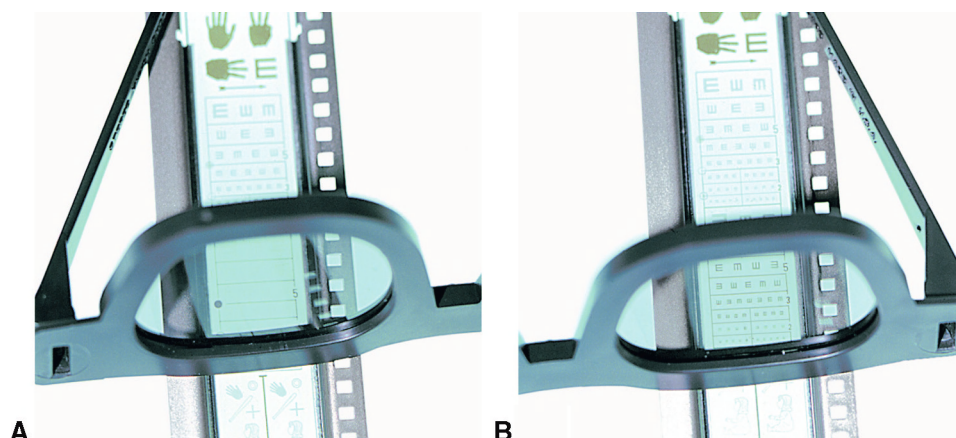


Figure 13-3 Planches de projection polarisées spécifiques non visibles lorsque le patient regarde à travers un des verres polarisés de lunettes (A), mais vues lorsqu'il regarde à travers l'autre (B). (Remerciements au Dr Steven A. Newman.)

Vision du relief La vision du relief demande une vision binoculaire et les patients peuvent être testés avec le test de Titmus (ou test de Wirt*) en utilisant une correction de près appropriée et des verres polarisés. La mise en évidence d'une stéréopsie démontre qu'il existe une vision sur le « mauvais » œil. Cependant, il est possible de détecter l'asymétrie qui existe dans les premiers cercles sur la base d'indices monoculaires, et donc avec un seul œil. Pour éviter les erreurs, on peut demander au patient ce qu'il voit. Si la détection est monoculaire, il verra le cercle comme décalé d'un côté. Si le cercle « se tient en dehors de la page », le patient a une vision binoculaire.

Baisse visuelle monoculaire

Le cas des patients qui se plaignent d'une baisse visuelle monoculaire (et non de cécité monoculaire) est plus complexe. Le clinicien doit démontrer que l'acuité du patient est meilleure que ce qu'il déclare au départ. Dans la mesure où l'acuité visuelle est pratiquement toujours meilleure quand on stimule les patients, la démonstration d'une composante anorganique demande une différence significative entre les niveaux d'acuité allégués et ceux mis en évidence. Beaucoup des tests décrits pour les patients avec une cécité monoculaire ou binoculaire peuvent être appliqués à des patients avec une vision réduite sur un ou deux yeux.

Tests de confusion Ces tests, décrits plus haut, sont utiles si une baisse significative d'acuité est décrite sur un œil. Les tests du brouillard, duochrome et les tests polarisés peuvent permettre de mesurer l'acuité visuelle, si le patient est assez coopérant pour continuer à lire. À l'inverse de l'évaluation d'un patient qui déclare une cécité monoculaire, il est insuffisant de démontrer que le patient peut lire; il faut déterminer précisément l'acuité visuelle.

Vision du relief Comme mentionné plus haut, l'existence d'une vision binoculaire est nécessaire à la stéréopsie. La présence de vision du relief (mesurée par le test de Titmus) indique au moins un certain degré de vision dans chaque œil. Des relations quantitatives ont été établies entre l'acuité visuelle et la stéréopsie (tableau 13-1).

Tableau 13-1 Relation entre acuité visuelle et stéréopsie

Acuité visuelle de chaque œil	Stéréopsie moyenne (mesurée en seconde d'arc)
20/20	40
20/25	43
20/30	52
20/40	61
20/50	89
20/70	94
20/100	124
20/200	160

Adapté de Levy NS, Glick EB. Stereoscopic perception and Snellen visual acuity. *Am J Ophthalmol.* 1974; 78 : 722–724.

*NdT Pour l'acuité visuelle, les anglo-saxons emploient l'échelle de Snellen à progression logarithmique, alors que l'échelle de Monoyer est employée en France. Aux USA, la distance est de 20 pieds (d'où l'acuité en 20^{ème}, en France de 5 mètres).

Baisse visuelle bilatérale

L'évaluation d'une diminution bilatérale de la vision est la situation la plus difficile. Prouver une atteinte anorganique demande que le patient admette qu'il voit mieux qu'il ne l'a initialement déclaré. Ce type d'exercice est un conflit de volonté, et parfois le médecin abandonne avant le patient. Il est indispensable de ne pas se limiter dans le temps pour la réalisation de l'examen. Si c'est nécessaire, le patient doit être convoqué à nouveau.

Acuité visuelle L'examen commence par la détermination de l'acuité sur les lignes les plus petites de l'échelle d'acuité (20/10°). Si le patient ne peut pas voir ces lettres, l'examineur annonce qu'il utilise une ligne plus « grande » et va alors à la ligne des 12/10° puis à plusieurs lignes différentes de 10/10°. L'examineur fait part en permanence de sa surprise que des lettres aussi grandes ne puissent être identifiées. Si le patient continue à dire qu'il est incapable de lire, on lui demande de déterminer quel est le nombre de caractères présents, s'ils sont ronds, carrés ou autres. Une fois que le compte est établi, l'examineur peut suggérer que les caractères sont des lettres et que la première est plus facile à identifier que les autres. Avec le temps, les « très grandes lettres » (4/10°) sont lues. Le patient peut souvent être encouragé à lire des optotypes qui seront plus petits que ce qu'il lisait initialement.

Une variante de cette technique consiste à placer des verres de petites puissances convexes et concaves (1/8 dioptrie) qui seront mis et ôtés alternativement pendant que l'on demande au patient combien de lettres sont visibles et quelle forme elles ont. Le procédé peut être élargi avec l'utilisation de cylindres de faible puissance. Il est quelquefois possible d'améliorer progressivement la meilleure acuité visuelle corrigée avec cette méthode.

« Aides visuelles » L'examineur peut faire porter des montures d'essai avec quatre lentilles ne modifiant pas la correction initiale, mais en suggérant que ce sont des verres spéciaux grossissants qui peuvent permettre d'améliorer la vision. La variation de la distance peut aussi être présentée comme un moyen de « passer le blocage visuel ». L'amélioration dans ces cas suggère une composante anorganique.

Utilisation de chartes visuelles différentes Souvent, les patients peuvent être persuadés qu'ils voient mieux en changeant les optotypes. Par exemple, un sujet qui ne lit pas des lettres inférieures à 1/10° d'acuité en utilisant des optotypes standard pourra lire d'une meilleure façon en utilisant des E de Snellen ou des nombres.

Écrans spéciaux Des écrans sont disponibles avec les optotypes les plus petits en haut. Les patients qui disent qu'ils peuvent seulement lire la ligne du haut améliorent immédiatement leur résolution d'acuité visuelle. De la même façon, les tables standard peuvent être déplacées et éloignées.

Déficit du champ visuel Bien que cela soit moins fréquent que la baisse d'acuité visuelle, des patients peuvent se plaindre de difficultés à voir sur un côté. Le problème peut être binoculaire, mais il est plus souvent unilatéral. Le déficit campimétrique peut prendre plusieurs formes, mais il s'agit le plus souvent de rétrécissement concentrique non spécifique.

Périmétrie automatique Avant d'aborder les techniques qui sont utiles pour examiner les patients suspects de déficit anorganique du champ visuel, il est important de bien montrer ce qui ne doit pas être fait. La périmétrie automatique a amélioré de façon substantielle l'exploration du champ visuel, mais elle ne doit pas être pratiquée chez les patients suspects de déficit non organique. Bien qu'il puisse y avoir une incidence élevée d'anomalies dans les indices (faux positifs, faux négatifs et pertes de fixation), des indices complètement normaux ne sont pas incompatibles avec un déficit du champ visuel simulé. Il est actuellement tout à fait facile de duper les machines. S'il est motivé, le sujet observateur et un peu sophistiqué peut reproduire des déficits homonymes altitudinaux et même des déficits arciformes ou centraux. Il n'y a pas d'élément caractéristique en périmétrie automatique qui confirmerait la suspicion d'un déficit anorganique. Une situation peu commune dans laquelle la périmétrie automatique peut être pratiquée est celle d'un déficit monoculaire qui respecte le méridien vertical. Si la répétition du champ visuel en binoculaire produit un déficit identique même s'il est incomplet, une composante anorganique est mise en évidence (fig. 13-4).

Keane JR. Hysterical hemianopia. The "missing half" field defect. *Arch Ophthalmol.* 1979; 97 : 865-866.

Smith TJ, Baker RS. Perimetric findings in functional disorders using automated techniques. *Ophthalmology.* 1987; 94 : 1562-1566.

Stewart JF. Automated perimetry and malingers. Can the Humphrey be outwitted? *Ophthalmology.* 1995; 102 : 27-32.

Examen de la zone aveugle Dans l'évaluation d'un déficit profond du champ visuel, le patient est évalué avec la méthode du champ visuel par confrontation. La zone que le patient « ne peut voir » est identifiée avec attention. Plus tard, on teste la « motilité » du patient. Dans le cadre de cet examen, les stimuli sont placés dans différentes zones du champ visuel périphérique du patient, incluant celles où il « ne peut pas voir ». Des saccades rapides vers ces cibles théoriquement non visibles indiquent que le champ visuel est intact.

Examen par confrontation Dans certains cas, le champ visuel par confrontation a pu initialement confirmer un déficit important du champ visuel. On demande alors au patient de compter les doigts dans la zone « aveugle », en lui commandant de répondre « aucun » quand rien n'est visible. Au fur et à mesure du test, l'examineur se met à montrer ses doigts sans rien dire. Une réponse « aucun » à chaque fois que les doigts sont montrés confirme qu'il existe une vision dans cette zone.

Périmétrie de Goldmann Le champ visuel est testé de façon continue dans le sens des aiguilles d'une montre ou dans le sens inverse des aiguilles d'une montre en commençant avec le stimulus

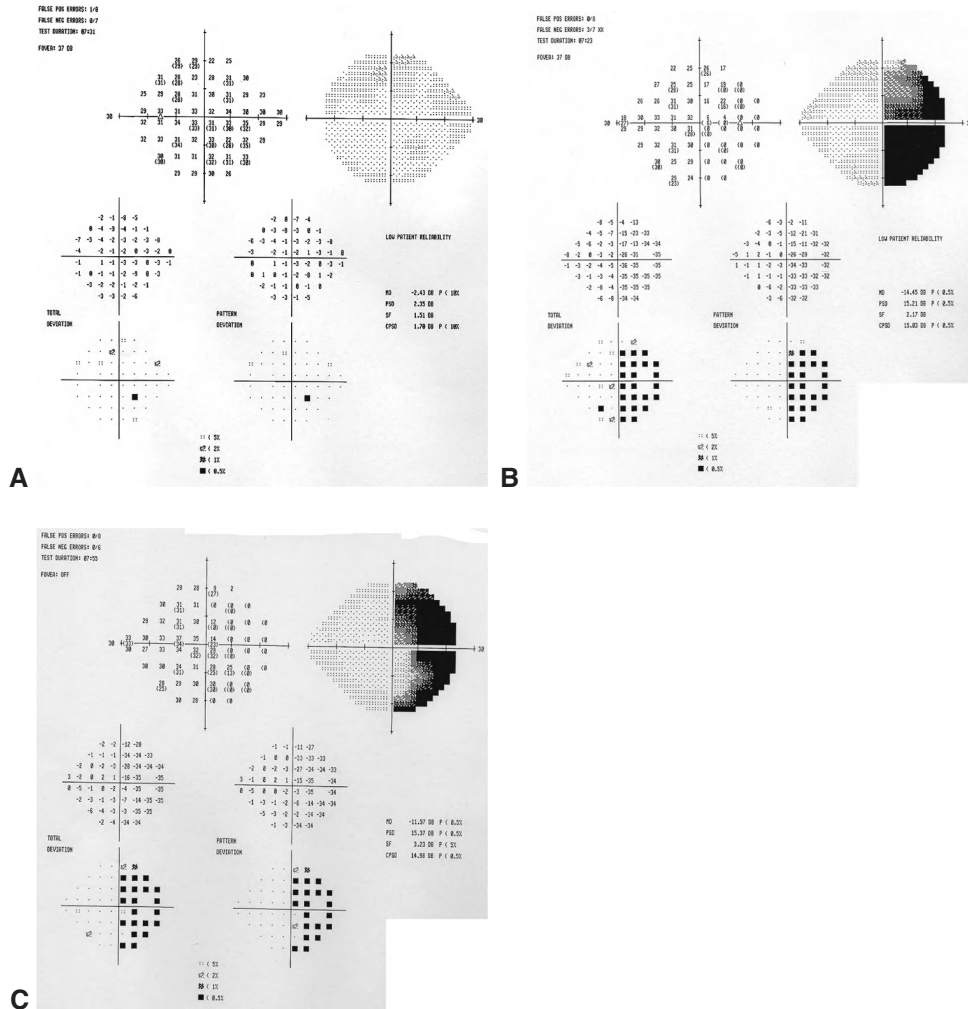


Figure 13-4 Déficit de la « moitié » d'un champ visuel. Un homme de 33 ans se plaint d'une baisse de la vision en temporal de l'œil droit après un accident de la voie publique. La périmétrie automatique révèle un champ visuel gauche normal (**A**) et un déficit temporal de l'œil droit (**B**). Sur le champ visuel binoculaire (**C**), le déficit campimétrique est inchangé, indiquant qu'il s'agit d'une plainte visuelle anorganique. (Remerciements au Dr Karl C. Golnik.)

IV-1. Un aspect habituel de réponse anorganique est l'aspect en spirale de l'isoptère allant de plus en plus près du point de fixation au fur et à mesure du test. Alors que des stimuli plus grands (III-4 et V-4) sont employés, il y a souvent une constriction plus marquée, aboutissant à un recouvrement des isoptères (fig. 13-5). Il est important de s'assurer qu'il n'y a pas de marche d'escalier au niveau du méridien horizontal ou vertical. Un ressaut sur la ligne médiane peut indiquer que l'anomalie du champ visuel a au moins une composante organique.

Examen à l'écran tangentiel On utilise un stimulus blanc de 9 mm sur un écran situé à 1 mètre du patient. Les zones de réponse sont marquées et le patient recule alors à 2 mètres. Le test est répété en utilisant un stimulus de 18 mm. Le champ doit doubler par rapport à sa taille originale. L'absence d'élargissement du champ visuel indique une constriction anorgannique (champ tubulaire ou en canon de revolver) (fig. 13-6).

Anomalies de l'oculomotricité et de l'alignement oculaire

Nystagmus volontaire

Le nystagmus volontaire est caractérisé par des secousses irrégulières, brèves, de fréquence rapide, de faible amplitude, avec des mouvements pendulaires sans phase lente. Le plus souvent, les secousses sont horizontales, bien qu'elles puissent être verticales ou torsionnelles. Les mouvements oculaires sont bilatéraux et conjugués, et souvent associés à des mouvements en convergence, un

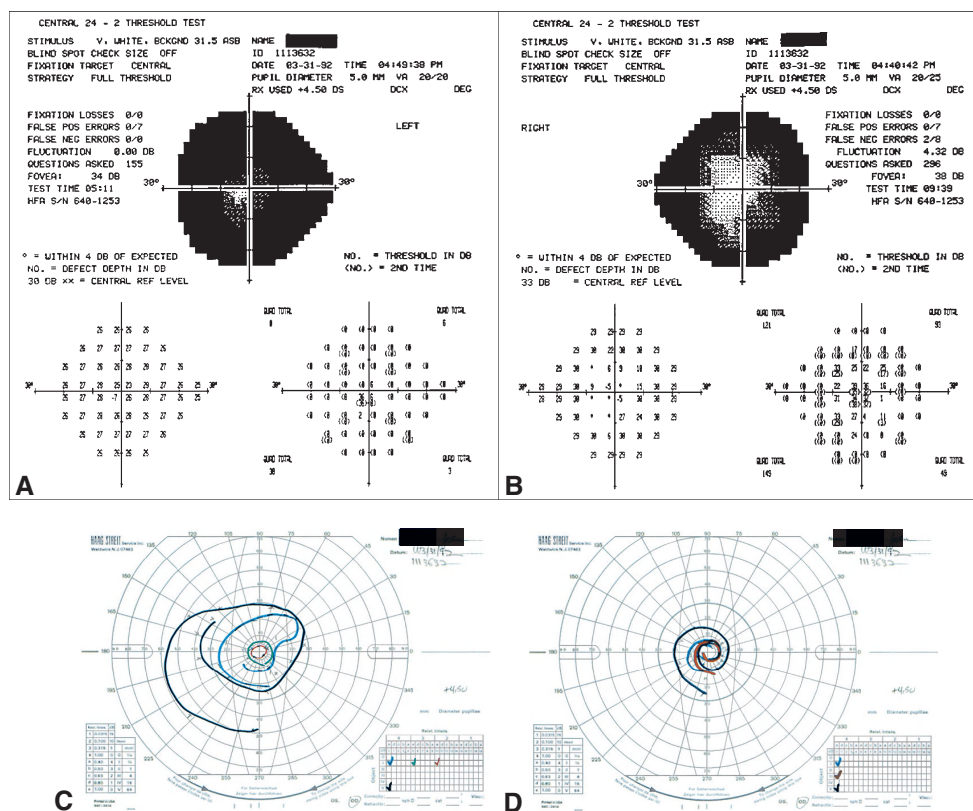


Figure 13-5 Une femme de 59 ans se plaint de céphalées depuis un an. **A, B.** Le champ visuel automatique statique 24-2 réalisé avec un test de taille V montre un rétrécissement concentrique sévère des isoptères. **C, D.** Les champs visuels Goldmann réalisés ensuite montrent un aspect en colimaçon et un croisement des isoptères, indiquant un rétrécissement anorganique du champ visuel. (Remerciements au Dr Steven A. Newman.)

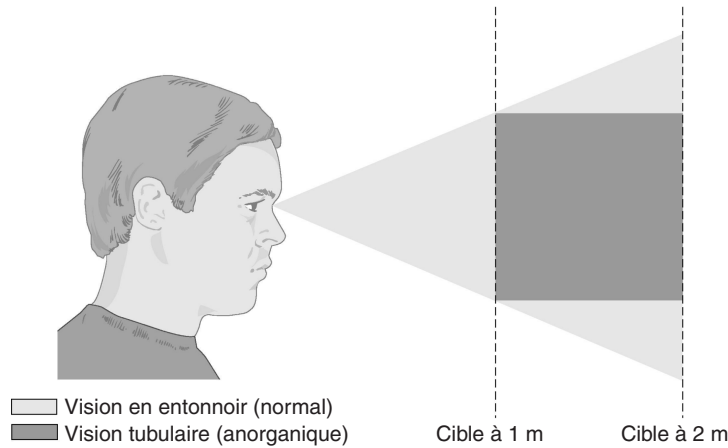


Figure 13-6 L'absence d'expansion physiologique du champ visuel (tubulaire ou en canon de revolver) est au mieux mise en évidence à l'aide d'un écran tangentiel. (Illustration de C.H. Wooley.)

clignement ou une expression crispée du visage. Le nystagmus volontaire est difficile à maintenir plus de 10 à 12 secondes. Les patients se plaignent souvent d'oscillopsies et de baisse visuelle. Ces patients sont identifiés et différenciés de ceux avec un flutter oculaire par l'aspect volontaire de l'anomalie oculomotrice, l'absence de nystagmus en cas de distraction ou de mouvements répétés, et l'absence d'autres anomalies neuro-ophtalmologiques, en particulier de syndrome cérébelleux.

Paralysie du regard

Les patients peuvent rapporter une incapacité de bouger les yeux horizontalement ou verticalement. Ils peuvent être pris en défaut par de nombreuses manœuvres incluant les réflexes oculocéphaliques (manœuvre des yeux de poupée), l'examen du nystagmus optocinétique, le déplacement d'un miroir devant leurs yeux et les tests caloriques.

Spasme en convergence

Le spasme en convergence est caractérisé par des épisodes intermittents de convergence avec accommodation et myosis. Les patients se plaignent habituellement de vision double et parfois de micropsie. Le degré de convergence est variable. Certains patients présentent une convergence importante des deux yeux, avec comme conséquence une ésoptropie importante ; d'autres montrent un degré moindre de convergence, avec simplement un œil en adduction. Ce syndrome peut être pris pour une paralysie uni- ou bilatérale de la sixième paire crânienne, une insuffisance de divergence, une paralysie du regard horizontal ou une myasthénie oculaire. Cependant, la variabilité de ces mouvements, l'absence d'autres anomalies neuro-ophtalmologiques et la survenue du myosis lors de la convergence aident à faire le diagnostic correct. De plus, lorsque les ductions sont examinées avec l'occlusion d'un œil ou avec les réflexes oculocéphaliques, les deux yeux ont une abduction complète, et le myosis visible lorsque les yeux sont en ésoptropie se résout immédiatement. Bien que le spasme en convergence soit pratiquement toujours observé chez des patients non organiques, il a été associé à la malformation d'Arnold-Chiari, des tumeurs de la fosse postérieure, des tumeurs hypophysaires et des traumatismes crâniens.

Pupilles et accommodation

Pupilles fixes et dilatées

Quelques patients peuvent présenter une pupille dilatée et aréactive. Les diagnostics à discuter sont au nombre de trois : la mydriase pharmacologique, la paralysie du nerf oculomoteur et la pupille tonique d'Adie. Une *mydriase pharmacologique* peut survenir en cas d'instillation accidentelle ou volontaire d'une goutte de collyre mydriatique ou cycloplégique, ou en cas de contamination par les doigts après avoir placé un patch de scopolamine.

Le test à la pilocarpine permet de distinguer la dénervation parasympathique d'un blocage pharmacologique. Dans le second cas, la pilocarpine 1 % ne peut pas lever le blocage des récepteurs et la pupille reste grande. Une pupille fixe et dilatée par atteinte de la troisième paire crânienne se contractera rapidement en réponse à la pilocarpine 1 % alors que la pupille d'Adie se contractera avec de la pilocarpine 0,1 % à cause de l'hypersensibilité de dénervation. Les anomalies pupillaires sont abordées plus longuement dans le chapitre 10.

Modifications de la taille des pupilles

Des pupilles largement dilatées peuvent être vues chez des patients jeunes, et sont en général secondaires à une augmentation du taux de catécholamines circulantes. De rares patients sont capables de dilater volontairement leurs deux pupilles. Un myosis intermittent survient lors de spasmes en accommodation (traités plus haut) et est accompagné par une ésoptropie et une accommodation.

Modification de l'accommodation

Une faiblesse ou une paralysie de l'accommodation peut parfois survenir, principalement chez les enfants et les adultes jeunes. Ces patients sont incapables de lire sauf s'ils sont corrigés avec des verres convexes, et même dans ce cas, ils peuvent se plaindre d'une incapacité de lire clairement. Une incapacité de lecture chez un patient à une distance normale, malgré une correction adéquate de vision de près, doit alerter le clinicien sur la possibilité d'une anomalie anorganique.

Le spasme accommodatif a été vu avec le syndrome des spasmes du réflexe de convergence. Les patients peuvent se plaindre d'une vision floue à distance et peuvent se myopiser de 8 à 10 dioptries. La réfraction avec et sans cycloplégique pendant la période des spasmes établit la présence d'une myopie induite.

Anomalies de position et de fonction des paupières

Ptos

Une « chute » de la paupière supérieure anorganique peut habituellement être distinguée par la position du sourcil. En cas de vrai ptosis, le sourcil est en général levé car le patient essaie d'élargir la fente palpébrale. Avec l'hyperactivité des orbiculaires, le sourcil est abaissé.

De plus, les patients qui simulent un ptosis ne peuvent pas en même temps élever les yeux et maintenir la paupière abaissée ; donc, dans le regard vers le haut, le ptosis va se résoudre. Souvent, ces patients vont le comprendre et ne pas coopérer. Dans ces cas, l'examineur peut utiliser son pouce ou le pouce du patient pour élever manuellement la paupière ptosée et le patient regardera alors vers le haut. Le doigt de l'examineur est ensuite lentement éloigné. Si le ptosis réapparaît, il peut s'agir d'une atteinte organique, mais s'il « se résout », il est non organique.

Blépharospasme

Le blépharospasme anorganique peut être uni- ou bilatéral. Il peut parfois induire un ptosis anorganique. Une pression sur le rebord supraorbitaire est souvent utile pour amener les patients avec

un blépharospasme anorganique à ouvrir leurs paupières. La plupart des cas de blépharospasme anorganique surviennent chez des enfants et des adultes jeunes, et sont souvent déclenchés par un traumatisme émotionnel.

Prise en charge du patient anorganique

Les patients avec des plaintes visuelles anorganiques sont mieux pris en charge avec une approche compréhensive et des mots d'encouragement. La confrontation est rarement favorable au patient et au médecin. Il est prudent de fournir une porte de sortie en rassurant les patients et en leur disant que, bien que leur anomalie ne soit pas en faveur d'un désordre sous-jacent du système nerveux central, ils ont un problème qui va se résoudre avec le temps. Souvent, les symptômes vont disparaître dans un délai d'une à deux consultations de suivi et le patient sera rassuré de l'« excellent pronostic ». Cette attitude est habituellement plus efficace chez les enfants que chez les adultes. Les enfants peuvent également être encouragés par la prescription de « repos oculaire » (par exemple en supprimant « l'abus de télévision »).

Chez les patients qui combinent des anomalies organiques et non organiques (majoration non organique), il est préférable de traiter le problème organique et d'essayer de réduire son importance. Souvent, avec une prise en charge appropriée de l'anomalie visuelle organique, l'anxiété du patient va diminuer et les plaintes anorganiques se résoudront. Dans certains cas, une consultation avec un psychiatre ou un psychologue peut être justifiée s'il existe une pathologie psychologique sous-jacente. Finalement, il est toujours prudent de suivre un patient qui semble initialement présenter un problème visuel anorganique. Parfois, une maladie organique apparaît plus tard et peut être traitée convenablement.

Catalono RA, Simon JW, Krohel GB, Rosenberg PN. Functional visual loss in children.

Ophthalmology. 1986; 93 : 385–390.

Kathol RG, Cox TA, Corbett JJ, Thompson HS. Functional visual loss. Follow-up of 42 cases. *Arch*

Ophthalmol. 1983; 101 : 729–735.

North American Neuro-Ophthalmology Society. 29th Annual Meeting. Controversies session : functional visual loss. Snowbird, Utah. 8–13 February 2003.

Scott JA, Egan RA. Prevalence of organic neuro-ophthalmologic disease in patients with functional visual loss. *Am J Ophthalmol*. 2003; 135 : 670–675.

Manifestations neuro-ophtalmologiques des pathologies générales

De nombreuses pathologies neurologiques et générales ont un retentissement neuro-ophtalmologique justifiant un chapitre à part, mais qui n'est pas exhaustif.

Pathologies dysimmunitaires

Plusieurs maladies affectant le système immunitaire s'accompagnent de signes et symptômes neuro-ophtalmologiques. L'artérite gigantomébraire, la sclérose en plaques, la myasthénie, les dysthyroïdies et la sarcoïdose sont parmi les plus fréquentes.

Artérite gigantomébraire

L'*artérite gigantomébraire*, ou *artérite temporale* (maladie de Horton), est une vascularite granulomateuse inflammatoire affectant les artères de moyen et grand diamètres. Son incidence augmente après 50 ans et les femmes sont atteintes entre 2 et 4 fois plus souvent que les hommes. Un diagnostic et un traitement précoces peuvent limiter ou prévenir une perte irréversible de la vision.

Présentation clinique

Les symptômes généraux de la maladie comprennent des céphalées et une hypersensibilité de la zone temporale et du cuir chevelu. La claudication de la mâchoire (douleur ou faiblesse s'aggravant à la mastication) est le signe le plus spécifique de cette maladie, qui s'associe souvent à d'autres signes : malaises, anorexie, perte de poids, fièvre, douleurs articulaires et musculaires, et otalgies. Des complications générales peuvent survenir, à types d'ischémie cérébrovasculaire, d'infarctus du myocarde et d'anévrisme ou de dissection aortique.

Les symptômes neuro-ophtalmologiques peuvent associer une baisse d'acuité visuelle transitoire ou permanente, une diplopie et des douleurs oculaires. La *neuropathie optique ischémique antérieure artéritique* (NOIAA) est la cause la plus fréquente de perte visuelle (voir chapitre 4, fig. 4-8), mais une occlusion de l'artère centrale de la rétine, une occlusion de l'artère ciliarienne, une neuropathie optique ischémique postérieure ou encore un syndrome d'ischémie oculaire peuvent aussi survenir. Des paralysies des nerfs crâniens oculomoteurs peuvent conduire à des diplopies transitoires ou permanentes.

Diagnostic

Il est fondamental de suspecter le diagnostic d'artérite gigantocellulaire quand un sujet de plus de 50 ans présente les signes visuels précédemment décrits. Le bilan diagnostique est essentiellement biologique, par le dosage sanguin de la vitesse de sédimentation des érythrocytes (VS), un hémogramme complet et un dosage de la protéine C réactive (CRP). Dans la plupart des cas, la VS est très élevée (70 mm à la première heure en moyenne; souvent supérieure à 100 mm), mais elle peut être normale dans 16 % des cas. La VS augmente avec l'anémie et avec l'âge; cependant, des valeurs au-dessus du seuil de la normale du laboratoire se voient régulièrement chez des patients de plus de 70 ans sans artérite temporale. Une meilleure évaluation de la limite supérieure normale est obtenue en utilisant la formule : $[\text{âge}]/2$ (hommes) ou $[\text{âge} + 10]/2$ (femmes). Le dosage de la CRP, qui serait plus spécifique et moins affecté par l'anémie et l'âge, contribue à l'exactitude du diagnostic et est actuellement recommandé conjointement avec la VS. La thrombocytose (augmentation du taux de plaquettes) suggère l'activité de la maladie. Une anémie normocytaire normochrome peut être rencontrée.

Le diagnostic est confirmé par la biopsie de l'artère temporale, qui est indiquée à chaque fois qu'il existe une suspicion clinique ou biologique d'artérite gigantocellulaire (voir la Section 4 du BCSC, *Ophthalmic Pathology and Intraocular Tumors* [Tumeurs intraoculaires et pathologies ophtalmologiques]). Une biopsie négative n'élimine pas le diagnostic. Les faux négatifs sont estimés de 3 à 9 %, en raison de la possibilité d'atteinte artérielle discontinue (atteinte segmentaire et focale), mais aussi par une petite taille de la biopsie, qui n'inclut pas une région pathologique – la biopsie doit inclure un fragment d'artère mesurant au minimum 2 à 3 cm de long pour minimiser le risque d'échantillon insuffisant. En cas de première biopsie négative et si la suspicion diagnostique est forte, on peut envisager la réalisation d'une biopsie controlatérale. D'autres stratégies d'imagerie (échographie-Doppler couleur, tomographie par émission de positron, imagerie par résonance magnétique [IRM]) ont été utilisées, mais leur pertinence diagnostique n'est pas actuellement prouvée.

Traitement

En cas de forte suspicion d'artérite gigantocellulaire, un traitement urgent doit être débuté immédiatement, sans être retardé par une biopsie qui doit être réalisée rapidement après. En cas de baisse visuelle, la méthylprednisolone intraveineuse (1 g/jour pendant 3 à 5 jours) est le traitement le plus fréquemment utilisé. En cas de suspicion de la maladie, mais sans qu'il y ait une baisse d'acuité visuelle, un traitement par de la prednisone per os à une dose de 60 à 100 mg/jour est suffisant. La corticothérapie est diminuée progressivement en 3 à 12 mois voire plus, selon la réponse au traitement. Cette corticothérapie ne permet pas en principe d'amélioration de la perte visuelle; elle a souvent comme but d'éviter la survenue de nouveaux événements ischémiques. Le risque de récurrence ou d'une atteinte du nerf optique controlatéral à l'arrêt de la corticothérapie est de 7 %, ce qui explique pourquoi la décroissance du traitement doit être lente et prudente. La reprise des symptômes justifie une évaluation très rapide de l'activité de la maladie.

Foroozan R, Danesh-Meyer H, Savino PJ, Gamble G, Mekari-Sabbagh ON, Sergott RC.

Thrombocytosis in patients with biopsy-proven giant cell arteritis. *Ophthalmology*. 2002; 109(7) : 1267–1271.

Hayreh SS, Podhajsky PA, Raman R, Zimmerman B. Giant cell arteritis : validity and reliability of various diagnostic criteria. *Am J Ophthalmol*. 1997; 123(3) : 285–296.

Sclérose en plaques

Les patients atteints de sclérose en plaques (SEP) ont fréquemment des plaintes visuelles, ce qui explique pourquoi l'ophtalmologiste est souvent le premier praticien consulté. La connaissance des signes ophtalmologiques et neurologiques de la SEP est importante pour guider l'ophtalmologiste vers le diagnostic correct.

Épidémiologie et génétique

La prévalence de la SEP aux États-Unis est de 6 à 177 pour 100 000. La SEP est relativement rare en Afrique et en Asie. La maladie affecte plus souvent les femmes que les hommes (2 : 1 pour certaines séries). Elle est relativement rare chez l'enfant de moins de 10 ans, et son incidence est maximale parmi les jeunes adultes (25 à 40 ans). Cependant, des exemples de début même après l'âge de 50 ans ne sont pas rares.

Bien que la cause de la SEP demeure inconnue, de multiples facteurs semblent contributifs. Les études épidémiologiques suggèrent que des facteurs génétiques jouent un rôle. Le risque de développer une SEP est approximativement 20 fois plus élevé chez les apparentés de premier degré d'un patient atteint. De plus, les vrais jumeaux ont dix fois plus de risque de développer la même maladie que les faux jumeaux. Les études de concordance suggèrent que deux gènes ou plus majoraient le risque de SEP, et il y a une forte association avec l'antigène HLA-DRB1.

Aucune étiologie virale spécifique n'a été identifiée, mais un agent acquis, tel un virus, peut précipiter un processus auto-immun qui attaque la myéline.

Kantarci O, Wingerchuck D. Epidemiology and natural history of multiple sclerosis : new insights.

Curr Opin Neurol. 2006; 19(3) : 248–254.

Mayr WT, Pittock SJ, McClelland RL, Jorgensen NW, Noseworthy JH, Rodriguez M. Incidence and prevalence of multiple sclerosis in Olmstead County, Minnesota, 1985–2000. *Neurology.* 2003; 61(10) : 1373–1377.

Noseworthy JH, Lucchinetti C, Rodriguez M, Weinshenker BG. Multiple sclerosis. *N Engl J Med.* 2000; 343(13) : 938–952.

Évolution et pronostic

La SEP est habituellement une maladie chronique évoluant par phases, mais son évolution est variable selon les patients. Des rémissions spontanées surviennent et 90 % des patients ont une évolution discontinue dans les premiers stades de l'affection. Un intervalle de plusieurs mois ou années peut précéder une rechute clinique (SEP rémittente), bien que la maladie évolue au sein du système nerveux central (SNC), s'accompagnant des phénomènes de démyélinisation, même en l'absence d'activité clinique. En 10 ans, environ 50 % des patients ayant une maladie rémittente vont développer une détérioration lente, apparemment continue, de leur statut neurologique (forme progressive secondaire). Chez 10 à 20 % des patients, la maladie progresse inexorablement depuis le début, sans attaque reconnaissable (forme progressive primitive). La SEP progressive est plus fréquente quand le début survient chez des patients âgés et chez qui le handicap a tendance à être plus important. Dans les formes fulminantes, le handicap s'installe dans sa quasi-totalité dans les deux premières années après le début. À l'inverse, presque 20 % des patients ont une évolution relativement bénigne sans handicap sérieux ou sans réduction de la qualité de vie. La règle est que plus l'intervalle entre la première poussée et la première rechute est long, meilleur est le pronostic.

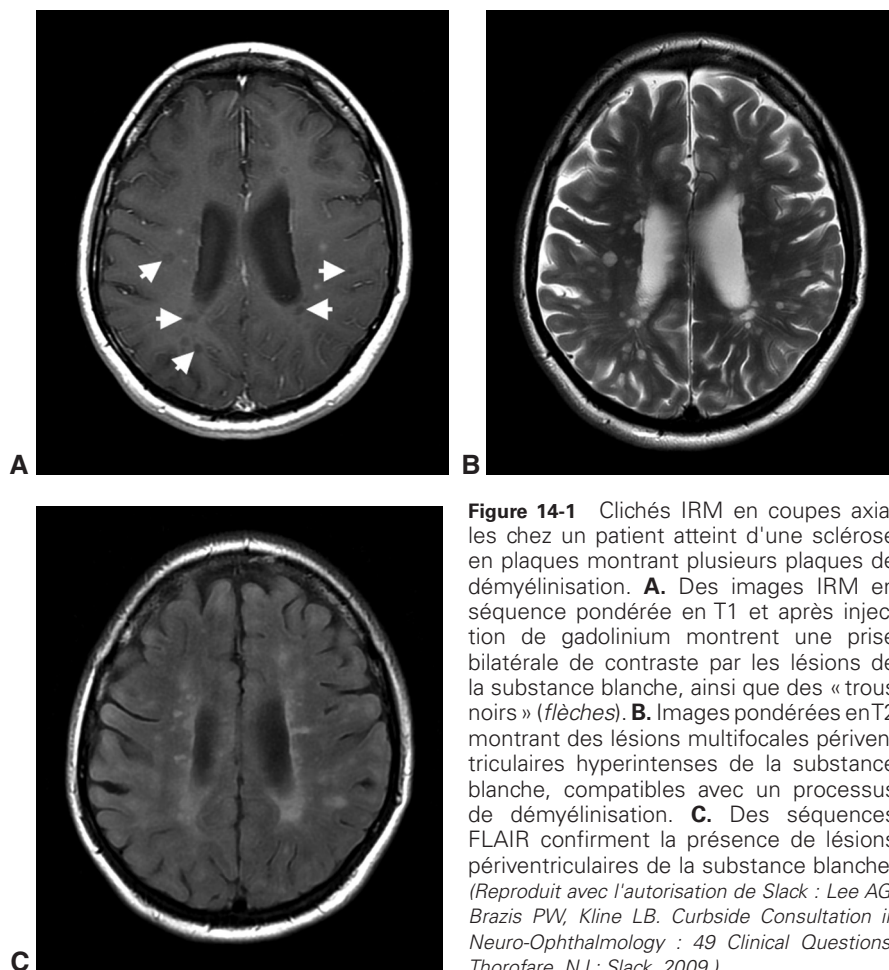


Figure 14-1 Clichés IRM en coupes axiales chez un patient atteint d'une sclérose en plaques montrant plusieurs plaques de démyélinisation. **A.** Des images IRM en séquence pondérée en T1 et après injection de gadolinium montrent une prise bilatérale de contraste par les lésions de la substance blanche, ainsi que des « trous noirs » (flèches). **B.** Images pondérées en T2 montrant des lésions multifocales périventriculaires hyperintenses de la substance blanche, compatibles avec un processus de démyélinisation. **C.** Des séquences FLAIR confirment la présence de lésions périventriculaires de la substance blanche. (Reproduit avec l'autorisation de Slack : Lee AG, Brazis PW, Kline LB. *Curbside Consultation in Neuro-Ophthalmology* : 49 Clinical Questions. Thorofare, NJ : Slack, 2009.)

Vukusic S, Confavreux C. Prognostic factors for progression of disability in the secondary progressive phase of multiple sclerosis. *J Neurol Sci.* 2003 ; 206(2) : 135–137.

Anatomopathologie

Bien que la SEP soit considérée comme une affection démyélinisante, les dommages axonaux surviennent précocement et font partie intégrale du processus pathologique. La perte axonale se manifeste comme un « trou noir » sur l'IRM (fig. 14-1). La destruction de la myéline s'associe à une infiltration locale périvasculaire de cellules mononucléées et est suivie par la destruction de la myéline par des macrophages. L'étape suivante est caractérisée par une prolifération d'astrocytes avec production de fibrilles gliales. Le terme de sclérose multiloculaire ou en plaques est lié à la présence de nombreuses zones de gliose (sclérose), qui prennent des formes rondes ou ovales ou en 3 dimensions, mais apparaissent comme des plaques à la surface des coupes de cerveau. Les plaques sont souvent situées dans la substance blanche périventriculaire, ou encore au niveau du nerf optique, du chiasma, du corps calleux, de la moelle épinière, et tout au long du tronc cérébral

et des pédoncules cérébelleux. Les nerfs périphériques ne sont pas atteints. Tous les autres organes sont normaux dans les cas non compliqués.

Dutta R, Trapp BD. Pathogenesis of axonal and neuronal damage in multiple sclerosis. *Neurology*. 2007; 68(22 Suppl 3) : S22–S31.

Présentation clinique

Le diagnostic de SEP est fait lors de la reconnaissance de symptômes et signes neurologiques survenant à différents moments et affectant diverses parties du SNC. Les symptômes ophtalmologiques qui font partie du tableau clinique habituel de la SEP, ainsi que les différentes complications oculaires, sont développées dans le paragraphe suivant. Les signes et symptômes non ophtalmologiques attribuables à la SEP peuvent précéder les signes ophtalmologiques, les suivre ou être concomitants. Initialement, beaucoup de symptômes sont si transitoires et si bénins que le patient peut ne pas se souvenir des épisodes précédents. Typiquement, l'épisode significatif dure plusieurs semaines ou mois. Le médecin devra rechercher spécifiquement à l'interrogatoire des épisodes transitoires de diplopie, d'ataxie, de vertiges, de paresthésies localisées, de dysfonction vésicale ou intestinale et de faiblesse des extrémités. Fatigue et dépression sont fréquentes et peuvent précéder l'apparition de déficit. Comme les symptômes de SEP débutante sont souvent éphémères et sans signe neurologique objectif, les patients sont parfois considérés comme hystériques.

Le cervelet, le tronc cérébral et la moelle épinière peuvent être atteints séparément ou simultanément, ce qui est à l'origine de plaintes mono- ou polysymptomatiques. Parmi les signes non ophtalmologiques les plus fréquents, on retrouve :

- une *dysfonction cérébelleuse* : ataxie, dysarthrie, tremblement intentionnel, oscillations de la tête ou du tronc, dysmétrie (parfois décrite par le patient comme une mauvaise appréciation de profondeur) ;
- des *symptômes moteurs* : faiblesse des extrémités, paralysie faciale, hémiparésie ou paraplégie ;
- des *symptômes sensitifs* : paresthésies de la face ou du corps (en particulier suspendues autour du tronc), signe de Lhermitte (sensation de décharge électrique dans les membres ou le tronc déclenchée par la flexion du cou), douleurs (parfois névralgie trigémينية) ;
- des *modifications psychiques* : instabilité émotionnelle, dépression, irritabilité, fatigue ; plus tard dans l'évolution, troubles cognitifs ;
- des *dysfonctions sphinctériennes* : mictions impérieuses, incontinence, rétention urinaire, aboutissant à des infections du tractus urinaire.

On a supposé que des infections, des traumatismes, des réactions anormales à certaines substances extérieures comme des vaccinations ou des médicaments, le stress, l'effort ou la fatigue et l'augmentation de la température corporelle pouvaient déclencher une poussée de SEP. Aucune étude contrôlée n'a confirmé ces hypothèses. La SEP est généralement quiescente pendant le troisième trimestre de grossesse et peut s'exacerber après l'accouchement, suggérant une influence hormonale.

Kantarci O, Wingerchuck D. Epidemiology and natural history of multiple sclerosis : new insights. *Curr Opin Neurol*. 2006; 19(3) : 248–254.

Névrite optique

Les signes et symptômes de la névrite optique ont été détaillés dans le chapitre 4. La vision d'un patient ayant été atteint d'une névrite optique peut varier, même après une bonne récupération fonctionnelle initiale. Cette baisse d'acuité visuelle transitoire à l'effort ou lors de l'augmentation, même faible, de température corporelle constitue le signe d'Uthoff. Certains patients porteurs de

névrite optique décrivent des phosphènes (flashes lumineux brillants) lors des mouvements de l'œil atteint, ou un phénomène de photisme (perception de lumière induite par le bruit, l'odeur, le goût ou le toucher). Une névrite optique est cliniquement reconnue au cours de l'évolution d'une SEP jusque dans 75 % des cas. C'est un des modes d'entrée dans la maladie chez environ 25 % des patients. L'atteinte du nerf optique est reconnue dans 90 % des cas, quels que soient les symptômes, sur les potentiels évoqués visuels. En outre, les études anatomopathologiques sur autopsies retrouvent une démyélinisation des voies visuelles antérieures chez pratiquement tous les patients ayant une SEP cliniquement définie.

Après un épisode de névrite optique, une des questions les plus fréquentes des patients concerne leur risque de développer ultérieurement une SEP. Le suivi à 15 ans de l'Optic Neuritis Treatment Trial (ONTT) a montré que la présence ou l'absence d'anomalie sur l'IRM cérébrale réalisée au cours d'un épisode initial de névrite optique est le meilleur facteur prédictif de l'entrée dans une SEP. En résumé, une SEP cliniquement définie survient chez 50 % des patients ayant eu une névrite optique initiale en 15 ans d'évolution. Cependant, la probabilité de développer une SEP cliniquement définie en se fondant sur les données de l'IRM s'échelonne de 25 % chez les patients sans lésion à l'IRM à 72 % chez ceux ayant une ou plusieurs lésions à l'IRM. L'analyse du liquide céphalorachidien (LCR) dans un sous-groupe de patients de l'ONTT a montré que la présence de bandes oligoclonales n'a de valeur prédictive d'entrée dans la SEP que chez les patients dont l'IRM est normale au premier bilan. Les patients ayant un passé de névrite optique s'associant à des symptômes neurologiques non spécifiques sont dans le groupe à plus haut risque de développer une SEP. (Voir aussi « Névrite optique rétrobulbaire » au chapitre 4.)

The clinical profile of optic neuritis : experience of the Optic Neuritis Treatment Trial. Optic Neuritis Study Group. *Arch Ophthalmol*. 1991 ; 109(12) : 1673–1678.

Cole SR, Beck RW, Moke PS, Kaufman DI, Tourtellotte WW. The predictive value of CSF oligoclonal banding for MS 5 years after optic neuritis. *Neurology*. 1998 ; 51(3) : 885–887.

Optic Neuritis Study Group. Multiple sclerosis risk after optic neuritis : final optic neuritis treatment trial follow-up. *Arch Neurol*. 2008 ; 65(6) : 727–732.

Anomalies du fond d'œil dans la sclérose en plaques

Les anomalies de la couche des fibres optiques sont traitées au chapitre 3. Des engainements péri-veineux et des fuites de fluorescéine sont retrouvés le long des veines périphériques chez environ 10 % des patients ayant une SEP. Les études par autopsie de 47 patients atteints de SEP ont confirmé l'existence de rétinite et de périphlébite chez 5 à 10 % des cas. Une uvéite antérieure ou postérieure (incluant les pars planitis) survient chez 0,4 à 26 % des sujets ayant une SEP. Les différences de taux retrouvés sont probablement liées aux différences de populations, aux critères diagnostiques et aux techniques d'examen.

Biousse V, Trichet C, Bloch-Michel E, Rouillet E. Multiple sclerosis associated with uveitis in 2 large clinic-based series. *Neurology*. 1999 ; 52(1) : 179–181.

Lightman S, McDonald WI, Bird AC, et al. Retinal venous sheathing in optic neuritis. Its significance for the pathogenesis of multiple sclerosis. *Brain*. 1987 ; 110(pt 2) : 405–414.

Anomalies chiasmatiques et rétrochiasmatiques

La substance blanche du chiasma optique, des bandelettes et des radiations visuelles est souvent le siège des lésions anatomopathologiques au cours de la SEP. Des anomalies chiasmatiques et rétro-

chiasmatiques du champ visuel ont été retrouvées chez 13,2 % des patients de l'ONTT après 1 an de suivi. Les atteintes bitemporales ou hémianopsiques du champ visuel récupèrent de la même façon que la névrite optique (voir chapitre 4, fig. 4-32).

Keltner JL, Johnson CA, Spurr JO, Beck RW. Visual field profile of optic neuritis. One-year follow-up in the optic neuritis treatment trial. *Arch Ophthalmol.* 1994; 112(7) : 946-953.

Perturbations oculomotrices

La diplopie est un symptôme fréquent de la SEP. Une diplopie transitoire peut survenir avant qu'un déficit oculomoteur ne devienne cliniquement apparent. Comme la SEP est une maladie de la substance blanche du SNC, la localisation des atteintes motrices oculaires est typiquement supra-nucléaire, nucléaire et située dans la partie fasciculaire du système oculomoteur. L'ophtalmoplégie internucléaire, surtout quand elle est bilatérale, est très évocatrice de SEP chez quelqu'un de moins de 50 ans (voir chapitre 8, fig. 8-7). Les autres signes comprennent la paralysie partielle ou complète de l'horizontalité ou de la verticalité, ou un mauvais alignement vertical (*skew deviation*) non attribuable à une atteinte d'un nerf ou d'un muscle seul. Bien que ce soit une forme rare, une SEP doit être envisagée chez un adulte jeune qui est affecté par une paralysie isolée d'un nerf oculomoteur sans histoire de traumatisme. Comme les paralysies oculomotrices reflètent le plus souvent une atteinte fasciculaire, elles sont souvent accompagnées d'autres atteintes du tronc cérébral. L'atteinte du nerf crânien VI est la plus souvent rapportée, mais l'atteinte du III ou du IV a aussi été décrite.

Un nystagmus est souvent retrouvé dans la SEP. Il peut être horizontal, rotatoire ou vertical. Les deux types de nystagmus pendulaire et à ressorts peuvent survenir. Différentes atteintes oculaires d'origine cérébelleuse sont fréquentes, incluant le nystagmus à rebond, l'instabilité de fixation (oscillations microsaccadiques), une dysmétrie des saccades et des anomalies de poursuite oculaire. Un nystagmus à la fois horizontal et vertical phasique produit des mouvements oculaires circulaires ou elliptiques hautement évocateurs de SEP. Parfois, la SEP provoque un syndrome de Parinaud par atteinte dorsale du mésencéphale. Les patients avec des anomalies des mouvements oculaires se plaignent typiquement de diplopie, de vision trouble ou d'oscillopsies. Les chapitres 7, 8 et 9 abordent en détail les perturbations de la motilité oculaire.

Bilan biologique

Aucun test n'affirme le diagnostic de SEP, qui demeure un diagnostic *clinique* (tableau 14-1). Le LCR des patients avec une SEP cliniquement définie est anormal dans plus de 90 % des cas. L'anomalie la plus fréquente est l'élévation des immunoglobulines G (IgG), l'élévation du rapport IgG/albumine et la présence de bandes oligoclonales. Aucune de ces anomalies n'est cependant spécifique.

McDonald WI, Compston A, Edan G, et al. Recommended diagnostic criteria for multiple sclerosis : guidelines from the international panel on the diagnosis of multiple sclerosis. *Ann Neurol.* 2001; 50(1) : 121-127.

Neuro-imagerie dans la SEP

Une IRM avec séquences FLAIR (*fluid-attenuated inversion recovery*) et avec injection de gadolinium est la technique de choix pour rechercher une SEP. L'IRM est particulièrement sensible pour l'identification des plaques dans la substance blanche du SNC, et elle est bien supérieure au scanner pour l'analyse de la fosse postérieure et de la moelle (voir fig. 14-1 et chapitre 2, fig. 2-8). L'IRM met en évidence des lésions multiples chez 85 à 95 % des patients avec une SEP cliniquement définie

Tableau 14-1 Critères diagnostiques de sclérose en plaques (SEP)

Présentation clinique	Données complémentaires nécessaires au diagnostic de SEP
Au moins deux poussées cliniques; au moins deux lésions	Aucune*
Au moins deux poussées cliniques; une lésion	Dissémination spatiale démontrée par l'IRM <i>Ou</i> Au moins deux lésions IRM évocatrices de SEP et LCR + [†] <i>Ou</i> Attendre une nouvelle poussée dans un nouveau territoire
Une poussée clinique; au moins deux lésions	Dissémination dans le temps démontrée par l'IRM <i>Ou</i> Une seconde poussée clinique
Une poussée clinique; une lésion (présentation monosymptomatique; syndrome clinique isolé)	Dissémination spatiale démontrée par l'IRM <i>Ou</i> Au moins deux lésions IRM évocatrices de SEP et LCR + [†] <i>Et</i> Dissémination dans le temps démontrée par l'IRM <i>Ou</i> Une seconde poussée clinique
Maladie neurologique progressant insidieusement, suggérant une SEP	LCR + [†] <i>Et</i> Dissémination dans l'espace démontrée par 1) Au moins 9 lésions T2 cérébrales <i>ou</i> 2) au moins 2 lésions médullaires <i>ou</i> 3) 4 à 8 lésions cérébrales et une lésion médullaire <i>Ou</i> PEV anormaux [‡] associés à 4 à 8 lésions cérébrales, ou moins de 4 lésions cérébrales et 1 lésion médullaire à l'IRM <i>Et</i> Dissémination dans le temps démontrée par l'IRM <i>Ou</i> Progression continue pendant 1 an

Si tous les critères indiqués sont remplis, il s'agit d'un diagnostic de sclérose en plaques (SEP); si les critères sont remplis seulement partiellement, il s'agit d'une « SEP possible »; si tous les critères ont été recherchés, mais qu'ils ne sont pas remplis, le diagnostic est « pas de SEP ».

* Aucun autre test complémentaire n'est nécessaire; cependant, si l'imagerie (IRM) ou l'analyse du liquide céphalorachidien (LCR) sont négatives, il faut être très prudent avant de conclure au diagnostic de SEP et d'autres diagnostics différentiels doivent être pris en considération. Il ne doit pas y avoir une meilleure explication du tableau clinique.

† Des analyses positives du LCR impliquent la présence de bandes oligoclonales, détectées par des méthodes de référence (détermination isoélectrique), différentes de bandes oligoclonales similaires retrouvées dans le sérum. Il peut s'agir également d'un index IgG augmenté.

‡ Potentiels évoqués visuels anormaux, comparables à ceux rencontrés dans la SEP (retardés, mais ayant une morphologie conservée).

Modifié d'après McDonald WI, Compston A, Edan G, et al. Recommended diagnostic criteria for multiple sclerosis : guidelines from the International panel on the Diagnosis of Multiple Sclerosis. *Ann Neurol.* 2001; 50 : 121–127 : table 3.

et chez 66 à 76 % des patients suspects de SEP. Bien que les lésions vues sur l'IRM ne soient pas spécifiques de SEP, les atteintes multifocales périventriculaires et ovoïdes sont en sa faveur. Les atteintes visibles à l'IRM fluctuent dans le temps. Les lésions actives se rehaussent après injection de gadolinium-DTPA (acide penta-acétique de diéthylènetriamine). Des régions hypo-intenses en pondération en T1 et injection de gadolinium (« trous noirs ») constituent aussi des marqueurs de progression de la maladie. Les lésions des nerfs optiques des patients avec une névrite optique symptomatique sont mieux visualisées par les techniques de suppression de graisse et d'injection de gadolinium (voir fig. 4-22C).

Frohman EM, Goodin DS, Calabresi PA, et al. The utility of MRI in suspected MS. Report of the Therapeutics and Technology Assessment Subcommittee of the American Academy of Neurology. *Neurology*. 2003; 61(5) : 602–611.

Diagnostic

Les critères diagnostiques de SEP de McDonald prennent en compte les résultats de l'IRM et du LCR (voir tableau 14-1). La SEP peut être diagnostiquée sur la base de deux ou plusieurs épisodes cliniques typiques associés à au moins deux lésions objectives. Le diagnostic de SEP peut aussi être posé après deux attaques et la mise en évidence d'une lésion objective clinique (par exemple un déficit pupillaire afférent relatif ou une ophtalmoplégie internucléaire), ou une attaque et deux lésions objectives combinant les anomalies à l'IRM et/ou du LCR, comme décrit en détail dans le tableau 14-1. Même une atteinte neurologique insidieuse progressive évocatrice de SEP peut être définie comme une SEP avérée si les anomalies paracliniques typiques sont présentes. Les récurrences de neuropathie optique, en l'absence d'autres manifestations cliniques ou paracliniques, ne suffisent pas pour affirmer un diagnostic de SEP.

McDonald WI, Compston A, Edan G, et al. Recommended diagnostic criteria for multiple sclerosis : guidelines from the International Panel on the Diagnosis of Multiple Sclerosis. *Ann Neurol*. 2001; 50(1) : 121–127.

Traitement

Bien qu'il n'y ait pas de traitement curatif de la SEP, plusieurs thérapies ralentissent l'évolution de la maladie et en diminuent les symptômes. Comme dans le traitement de la névrite optique, les corticoïdes à forte dose sont souvent utilisés en phase aiguë des poussées. Les agents immunosuppresseurs et immunomodulateurs peuvent être utilisés pour le traitement à long terme. L'interféron β -1b (Betaseron®), l'interféron β -1a sous-cutané (Rebif®), l'interféron β -1b intramusculaire (Avonex®) et l'acétate de glatiramer (Copaxone®) réduisent d'approximativement un tiers la fréquence de survenue des poussées. Ces traitements ont montré un effet positif sur les modifications IRM des patients ayant une maladie discontinue.

Les recherches en cours suggèrent que le diagnostic et la mise en route précoces d'un traitement sont bénéfiques; l'étude CHAMPS (Controlled High-Risk Subjects Avonex® Multiple Sclerosis Prevention Study) a évalué les patients sans SEP définie mais avec un haut risque de développer la maladie définie par un événement unique démyélinisant (névrite optique, syndrome médullaire ou syndrome du tronc cérébral-cervelet) et la présence d'au moins deux plaques à l'IRM. Les patients traités par Avonex® furent 44 % moins sujets à développer une SEP définie (ou une progression de leur maladie) que ceux traités par placebo, sur une période de 2 ans. L'étude BENEFIT (*betaferon in newly emerging multiple sclerosis for initial treatment*) a montré des résultats similaires pour l'interféron β -1b.

La mitoxantrone (Novantrone®) est utilisée pour le traitement de la SEP secondairement progressive; cependant, cet agent (et les autres immunosuppresseurs) ont d'importants risques de toxicité. Le natalizumab (Tysabri®) est un anticorps recombinant monoclonal qui prévient la migration des leucocytes à travers l'endothélium des vaisseaux dans le SNC. Le Tysabri® a été associé à 3 cas de leuco-encéphalopathie multifocale progressive (infection virale sévère du SNC habituellement létale) et 2 cas de mélanome; il doit donc être utilisé avec précaution par des praticiens expérimentés dans le traitement de la SEP. De nombreux autres agents ont été utilisés pour traiter la SEP, incluant de faibles doses de méthotrexate oral, des traitements séquentiels de corticoïdes, le cyclophosphamide, et d'autres. De nouveaux agents et combinaisons de traitements immunomodulateurs sont actuellement à l'étude.

Goodin DS, Arnason BG, Coyle PK, Frohman EM, Paty DW; Therapeutics and Technology Assessment Subcommittee of the American Academy of Neurology. The use of mitoxantrone (Novantrone) for the treatment of multiple sclerosis : report of the Therapeutics and Technology Assessment Subcommittee of the American Academy of Neurology. *Neurology*. 2003; 61(10) : 1332–1338.

Hartung HP, Gonsette R, König N, et al. Mitoxantrone in progressive multiple sclerosis : a placebo-controlled, double-blind, randomised, multicentre trial. *Lancet*. 2002; 360(9350) : 2018–2025.

Interferon beta-1b is effective in relapsing-remitting multiple sclerosis. I. Clinical results of a multicenter, randomized, double-blind, placebo-controlled trial. The IFNB Multiple Sclerosis Study Group. *Neurology*. 1993; 43(4) : 655–661.

O'Connor P; CHAMPS. The effects of intramuscular interferon beta-1a in patients with high risk for development of multiple sclerosis : a post hoc analysis of data from CHAMPS. *Clin Ther*. 2003; 25(11) : 2865–2874.

Rudick RA, Sandrock A. Natalizumab : alpha 4-integrin antagonist selective adhesion molecule inhibitors for MS. *Expert Rev Neurother*. 2004; 4(4) : 571–580.

Myasthénie

La myasthénie est une maladie dysimmunitaire caractérisée par la fatigabilité motrice, alors que le repos en améliore les symptômes. La plupart des patients développent des anomalies neuro-ophtalmologiques. Bien que la myasthénie soit souvent une maladie générale, la moitié des patients ont des signes et symptômes initiaux ophtalmologiques, et l'ophtalmologiste est donc régulièrement le premier praticien consulté. Il s'agit d'une pathologie de la jonction neuromusculaire, alors que les muscles et les nerfs sont intacts. Les récepteurs à l'acétylcholine nécessaires à la transmission neuromusculaire sont bloqués par des complexes immuns. La myasthénie peut être causée, démasquée ou aggravée par des médicaments comme le procaïnamide, la quinidine, la polymyxine, les aminosides, les antibiotiques amino-acide monobasiques, les corticoïdes, les β -bloquants, les inhibiteurs des canaux calciques, la chloroquine, le lithium, la phénytoïne, le cisplatine, le magnésium et les statines.

Drachman DB. Myasthenia gravis. *N Engl J Med*. 1994; 330(25) : 1797–1810.

Purvin V, Kawasaki A, Smith KH, Kesler A. Statin-associated myasthenia gravis : report of 4 cases and review of the literature. *Medicine (Baltimore)*. 2006; 85(2) : 82–85.

Smith KH. Myasthenia gravis. *Focal Points : Clinical Modules for Ophthalmologists*. San Francisco : American Academy of Ophthalmology; 2003, module 4.

Présentation clinique

La caractéristique (bien qu'inconstante) de la myasthénie est la nature fluctuante des signes et la fatigabilité. Les signes et symptômes cliniques s'aggravent le soir et avec les efforts, et peuvent s'améliorer avec le repos. Le signe le plus fréquent est le ptosis qui peut être uni- ou bilatéral. Il a tendance à varier, avec une ptose palpébrale plus marquée le soir, après effort ou regard vers le haut prolongé. Le ressaut palpébral de Cogan, obtenu par alternance de saccades vers le haut et le bas, est une brève rétraction de la paupière supérieure. Un autre signe palpébral est l'aggravation d'un ptosis; en suivant la loi d'innervation de Hering, lorsque la paupière controlatérale la plus ptosée est relevée manuellement, la paupière la moins ptosée tombe invariablement (voir chapitre 11, fig. 11-4). Un ptosis à la fatigue doit être recherché en demandant au patient de maintenir le regard vers le haut une minute ou plus.

La myasthénie est souvent responsable de diplopie. La diplopie peut être variable à la fois au cours d'une journée et d'un jour à l'autre. Les troubles de l'oculomotricité peuvent simuler une paralysie oculomotrice neurogène (en général paralysie du VI, ou encore une atteinte partielle du III avec épargne pupillaire), une ophtalmoplégie internucléaire, des troubles oculomoteurs supra-nucléaires (par exemple paralysie du regard), ou la « paralysie » d'un muscle (par exemple droit inférieur isolé). Une ophtalmoplégie complète peut survenir. Toute modification du type de diplopie, avec ou sans ptosis, est évocatrice de myasthénie. Comme pour le ptosis, l'aggravation de l'ophtalmoplégie peut être obtenue par le maintien du regard dans la direction de la parésie par le patient. La faiblesse de l'orbiculaire de l'œil est souvent retrouvée chez les patients myasthéniques et, en cas de présence, peut être un élément fondamental pour distinguer la myasthénie des autres causes d'ophtalmoplégie.

Lors d'une myasthénie, il n'y a jamais d'atteintes pupillaires ou de la sensibilité. Leur présence doit faire rechercher un autre diagnostic. Les signes et symptômes généraux comprennent une faiblesse des muscles masticatoires et des extenseurs du cou, du tronc, et des membres; une dysphagie; une raucité de la voix; une dysarthrie; et une dyspnée. Dysphagie et dyspnée peuvent menacer la vie et doivent être traitées rapidement. Une dysthyroïdie survient chez environ 5 % des patients myasthéniques. Sa survenue peut éventuellement compliquer le tableau clinique ophtalmologique.

Diagnostic

Le diagnostic de myasthénie se fait par des arguments cliniques, en identifiant les signes et symptômes typiques, par des arguments pharmacologiques, en levant le blocage des récepteurs à l'acétylcholine par l'administration d'inhibiteurs de l'acétylcholinestérase, par des arguments sérologiques, par le dosage d'un taux élevé d'anticorps antirécepteurs à l'acétylcholine, et par des arguments électrophysiologiques, par électromyogramme (EMG).

Si une anomalie évidente est retrouvée à l'examen clinique, un test à l'*édrophonium* (Tensilon®), un *test au repos*, ou un *test au glaçon* peut apporter une aide au diagnostic. Les réponses à ces tests peuvent être plus facilement mises en évidence si le patient est fatigué lors de leur réalisation. Avant de réaliser un test au Tensilon®, les patients doivent être prévenus des effets secondaires potentiels de cette molécule : larmoiement, crampes abdominales, vomissement, hypersialorrhée. Pour pallier ces effets, il est important d'avoir à portée de main du sulfate d'atropine (0,4 à 0,6 mg); certains administrent de l'atropine (0,4 mg en sous-cutané) avant d'injecter le Tensilon®.

Des effets secondaires majeurs de l'édrophonium injecté en intraveineux sont possibles, mais rares : bradycardie, arrêt respiratoire, bronchospasme, syncopes, crises cholinergiques. Ce test doit être effectué chez des patients dont le pouls et la tension artérielle sont soigneusement suivis pendant toute la durée de l'examen. Les patients doivent être confortablement assis dans un siège,

qui peut être incliné; la présence sur place d'un équipement de réanimation cardiorespiratoire est également requise. L'ophtalmologiste doit être prêt à gérer les effets secondaires majeurs par l'injection de sulfate d'atropine et le maintien des constantes vitales, en cas d'accident. Puisque le Tensilon® peut provoquer une bradycardie sévère et une constriction bronchiolaire, il est prudent d'obtenir une consultation préalable par le médecin traitant, avant de l'injecter chez des patients ayant des antécédents cardiorespiratoires.

Dans les protocoles les plus fréquents, on injecte une dose test, en intraveineux, de 2 mg (0,2 ml) d'édrophonium, à travers une aiguille papillon. Le patient est surveillé pendant 60 secondes. Si les symptômes (par exemple le ptosis ou le trouble oculomoteur) régressent ou s'amendent, le test est considéré comme positif et peut être arrêté. En cas d'absence de réponse, une dose complémentaire de 4 mg d'édrophonium est administrée. S'il n'y a toujours pas de réponse, une dernière dose de 4 mg est administrée. L'administration fractionnée de cette molécule semble réduire le risque d'effets secondaires. Cependant, un grand nombre de patients souffrent d'effets secondaires mineurs (fasciculations, coup de chaleur, nausées), de manière indépendante de la façon dont la substance est administrée. Lorsque le symptôme oculaire est majeur (par exemple ptosis complet), la réponse au Tensilon® (élévation de la paupière) est aussi le plus souvent majeure. À l'inverse, un déficit subtil, tel un déficit oculomoteur à minima, nécessite des moyens d'évaluation plus précis. Dans ce but, on peut utiliser la baguette de Maddox, ou l'évaluation par la réalisation de champs visuels binoculaires afin d'explorer la diplopie. Ces examens sont donc effectués avant et après l'injection de l'édrophonium, afin d'évaluer son efficacité (voir chapitre 8). Les faux positifs sont rares. Un test négatif n'exclut pas le diagnostic de myasthénie, et impose une nouvelle réalisation plus tard.

Le test à la Prostigmine® (méthylsulfate de néostigmine) est une alternative intéressante au test au Tensilon®. C'est un test particulièrement intéressant chez des enfants et chez des adultes n'ayant pas de ptosis. Dans ces cas, il est nécessaire d'observer les symptômes pendant une durée plus longue, pour la mesure de la motilité oculaire, qu'avec l'édrophonium. Les effets secondaires sont similaires à ceux produits par le Tensilon®; les plus fréquents sont la salivation, les fasciculations et les effets digestifs. La néostigmine et l'atropine sont injectées en même temps en intramusculaire. Un test positif induit une régression des symptômes durant 30 à 45 minutes.

Le test au repos (*sleep test*) est un examen simple, réalisable au cabinet et qui peut permettre d'éviter la réalisation d'un test au Tensilon®. Après une première évaluation objective du déficit (mesure du ptosis ou de la motilité oculaire), le patient est allongé, au repos, avec les yeux fermés pendant 30 minutes. Les mêmes mesures sont répétées ensuite, après que le patient a réouvert les yeux. Une amélioration des signes par le repos suggère la possibilité d'une myasthénie oculaire.

Le test au glaçon est souvent utilisé lors de la recherche d'une myasthénie. Il peut être utilisé uniquement pour évaluer son effet sur un ptosis. Des glaçons contenus dans un sachet sont placés sur les yeux fermés du patient pendant 2 minutes. Une amélioration du ptosis est constatée chez la plupart des patients atteints d'une myasthénie (fig. 14-2). Cependant, lors d'un ptosis myasthénique *complet*, l'effet du refroidissement peut être insuffisant et ne permet pas une régression complète du ptosis.

Golnik K, Pena R, Lee A, Eggenberger ER. An ice test in the diagnosis of myasthenia gravis.

Ophthalmology. 1999; 106(7) : 1282-1286.

Odel JG, Winterkorn JM, Behrens MM. The sleep test for myasthenia gravis. A safe alternative to Tensilon. *J Clin Neuroophthalmol*. 1991; 11(4) : 288-292.

Seybold ME. The office Tensilon test for ocular myasthenia gravis. *Arch Neurol*. 1986; 43(8) : 842-843.

Les autres examens complémentaires en cas de myasthénie associent la recherche d'anticorps sériques dirigés contre les récepteurs de l'acétylcholine ou la recherche d'anticorps anti-MuSK

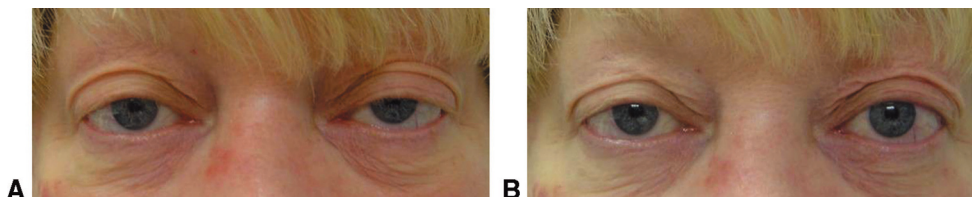


Figure 14-2 **A.** Patiente de 57 ans souffrant d'une myasthénie, se manifestant par un ptosis modéré, variable, à gauche. **B.** Le ptosis s'est amendé après la réalisation d'un test au glaçon pendant 2 minutes. (Remerciements au Dr Karl C. Golnik.)

(kinase spécifique dirigée contre les muscles), ou encore la réalisation d'explorations électrophysiologiques. Il existe trois types de tests d'*anticorps dirigés contre les récepteurs de l'acétylcholine*. Les anticorps *ligands* sont les plus souvent recherchés en pratique, car ils sont détectables dans 90 % des cas de myasthénie généralisée et 50 % des cas de myasthénie oculaire. Les anticorps *bloquants* sont rarement détectés (1%) si les anticorps ligands sont absents. Lors d'une myasthénie, les anticorps *modulants* sont aussi fréquemment détectés que les anticorps ligands. La recherche des anticorps bloquants et modulants est justifiée uniquement en cas de négativité des anticorps ligands, alors qu'il existe d'autres arguments forts en faveur d'une myasthénie. Des anticorps anti-MuSK peuvent être détectés chez des patients ayant une myasthénie, en absence d'anticorps dirigés contre les récepteurs de l'acétylcholine.

L'*électromyographie*, utilisant la stimulation nerveuse répétée, montre une réponse qui décroît chez de nombreux patients atteints de myasthénie. L'électromyographie par fibre unique est la méthode la plus sensible pour détecter une myasthénie. Un thymome doit être recherché chez tous les patient atteints de myasthénie; sa présence est mise en évidence par une tomодensitométrie thoracique dans 10 % des cas. Un thymome malin est détecté chez une petite proportion de ces patients. En raison d'une association possible d'une myasthénie avec d'autres pathologies auto-immunes, il est important de rechercher chez un patient myasthénique un dysfonctionnement thyroïdien et une anémie pernicieuse.

Evoli A, Tonali PA, Padua L, et al. Clinical correlates of anti-MuSK antibodies in generalized sero-negative myasthenia gravis. *Brain*. 2003; 126(pt 10) : 2304–2311.

Weinberg DH, Rizzo JF III, Hayes MT, Kneeland MD, Kelly JJ Jr. Ocular myasthenia gravis : predictive value of single-fiber electromyography. *Muscle Nerve*. 1999; 22(9) : 1222–1227.

Traitement

Le traitement médical de la myasthénie associe les inhibiteurs de l'acétylcholinesthérase, la corticothérapie et d'autres immunosuppresseurs. La thymectomie est indiquée chez des patients atteints d'une myasthénie généralisée, ayant une augmentation du volume du thymus, et tout patient ayant un thymome nécessite la réalisation d'une thymectomie. À l'inverse, une atteinte oculaire myasthénique pure ne constitue pas une indication de thymectomie. Parfois, d'autres traitements doivent être utilisés pour des courtes durées, telles les immunoglobulines intraveineuses ou les plasmaphérèses.

La myasthénie est une pathologie de système, potentiellement très grave. Une atteinte oculaire myasthénique pure, isolée est possible, mais 85 % des patients dont les premiers signes myasthéniques sont localisés au niveau des yeux évoluent vers des atteintes généralisées dans les deux premières années. Des atteintes potentiellement graves peuvent survenir en cas d'atteinte respiratoire,

ce qui justifie que le suivi de ces patients se fasse en collaboration avec un neurologue. Si les signes ophtalmologiques sont isolés et restent cantonnés à la sphère oculaire pendant au moins 2 ans, une généralisation ultérieure de la maladie est très improbable, bien que possible.

Richman DP, Agius MA. Treatment of autoimmune myasthenia gravis. *Neurology*. 2003; 61(12) : 1652–1661.

Orbithopathie dysthyroïdienne

L'atteinte oculaire associée à une pathologie thyroïdienne, également connue sous le nom d'*orbithopathie dysthyroïdienne* (OD) ou d'*ophtalmopathie de Basedow*, est une pathologie inflammatoire dysimmunitaire dont la cause sous-jacente demeure inconnue. Les signes cliniques, cependant, sont caractéristiques et peuvent combiner une rétraction palpébrale, un éclat du regard, une exophtalmie, un déficit oculomoteur restrictif et une neuropathie optique. L'atteinte peut être très asymétrique entre les deux yeux. Bien que typiquement associées à l'hyperthyroïdie, les orbitopathies dysthyroïdiennes peuvent compliquer une hypothyroïdie ou, dans de rares cas, une thyroïdite d'Hashimoto; chez certains patients, les signes cliniques caractéristiques apparaissent sans qu'il y ait de dysfonction thyroïdienne évidente objective (« maladie de Graves euthyroïdienne »). L'évolution de la maladie oculaire n'est pas nécessairement parallèle à l'activité de la glande thyroïde ou au traitement des anomalies thyroïdiennes.

Signes palpébraux

La rétraction de la paupière supérieure est souvent un des premiers signes de l'OD (fig. 14-3A). Quand elle est accompagnée d'un éclat du regard (diminution de la descente de la paupière quand le patient regarde en bas), elle est pratiquement pathognomonique d'une maladie oculaire d'origine dysthyroïdienne. Une asymétrie modérée de la rétraction palpébrale est parfois prise à tort

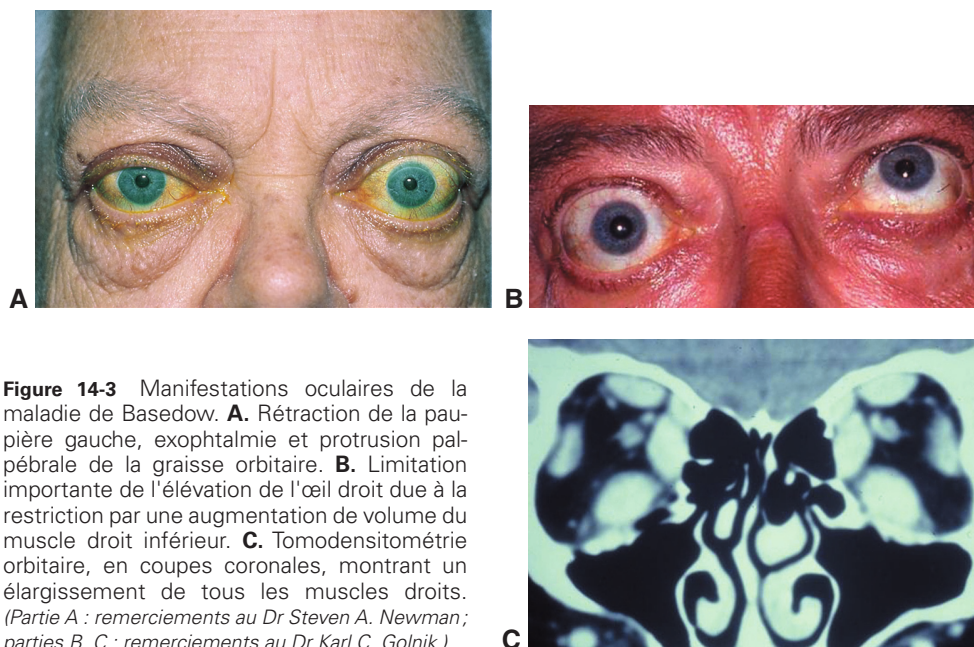


Figure 14-3 Manifestations oculaires de la maladie de Basedow. **A.** Rétraction de la paupière gauche, exophtalmie et protrusion palpébrale de la graisse orbitaire. **B.** Limitation importante de l'élévation de l'œil droit due à la restriction par une augmentation de volume du muscle droit inférieur. **C.** Tomodensitométrie orbitaire, en coupes coronales, montrant un élargissement de tous les muscles droits. (Partie A : remerciements au Dr Steven A. Newman; parties B, C : remerciements au Dr Karl C. Golnik.)

pour un ptosis controlatéral. Dans ce cas, l'analyse d'anciennes photographies est utile pour établir quel est l'aspect pathologique.

Exophtalmie

L'exophtalmie tend à rester strictement axiale, sans dystopie, chez environ deux tiers des patients atteints d'OD. La survenue d'une exophtalmie asymétrique n'est pas rare ; dans certains cas, l'atteinte peut sembler unilatérale. Tout patient suspect d'OD doit bénéficier d'une mesure de son exophtalmie à l'aide d'un exophtalmomètre de Hertel. Quand l'exophtalmie est sévère, la fermeture incomplète des paupières peut entraîner une sécheresse cornéenne responsable d'un inconfort et d'une vision trouble.

Myopathie extraoculaire

L'élargissement des muscles extraoculaires est souvent responsable d'une restriction des mouvements oculaires (fig. 14-3B, C). La plupart des patients avec une ophtalmoplégie ont une atteinte asymétrique qui entraîne souvent une diplopie. Cliniquement, le muscle droit inférieur est le plus souvent atteint, suivi du droit médial et du droit supérieur. La vision double est ainsi souvent manifeste quand le patient regarde vers le haut ou l'extérieur. Comme cela a été abordé dans le chapitre 8, l'OD est la cause la plus fréquente des strabismes restrictifs.

Neuropathie optique compressive

Chez 5 % des patients atteints d'OD, les muscles oculomoteurs sont épaissis à l'apex de l'orbite, provoquant une compression du nerf optique (voir chapitre 4, fig. 4-23). L'atteinte du nerf optique est en général responsable d'une perturbation de la vision (trouble, diminuée ou assombrie). Une atteinte du nerf optique se manifeste par une diminution de l'acuité visuelle, une atteinte de la vision des couleurs, de la sensibilité aux contrastes, et du champ visuel, ainsi que par une perte de la vision périphérique. Les anomalies du champ visuel peuvent comprendre des scotomes centraux et des déficits arciformes. Parfois, les anomalies du champ visuel sont asymptomatiques. Une atteinte des nerfs optiques est accompagnée par un déficit pupillaire afférent relatif (DAPR), mais seulement en cas d'atteinte asymétrique. Au fond d'œil, le nerf optique apparaît normal (neuropathie optique rétrobulbaire), mais aussi, à un stade plus tardif, oedémateux ou encore atrophique.

Diagnostic

Le diagnostic de l'OD repose d'abord sur une suspicion clinique. Bien que des anomalies biologiques des tests de la fonction thyroïdienne (dosage quantitatif de l'hormone de stimulation thyroïdienne [TSH]), associées aux signes cliniques oculaires caractéristiques, soient un indicateur diagnostique majeur, la fonction thyroïdienne peut être entièrement normale, même en présence d'une orbitopathie patente. Les patients euthyroïdiens ayant une orbitopathie évocatrice d'une OD peuvent poser un problème diagnostique, mais l'association pathognomonique de signes tels que la rétraction palpébrale et l'élargissement des muscles extraoculaires permet le plus souvent de poser le diagnostic en l'absence de dysfonction thyroïdienne. Dans ce cas, le dosage des immunoglobulines stimulant la thyroïde, des anticorps antithyroïdiens, et des anticorps antiperoxydase peut aider à l'établissement du diagnostic. La mise en évidence de l'épaississement des muscles extraoculaires par échographie en mode B, scanner en coupes coronales ou IRM constitue souvent une bonne aide au diagnostic (voir fig. 14-3C). À la différence des myosites inflammatoires, les insertions musculaires au niveau du globe (tendons) sont souvent épargnées. Les diagnostics différentiels de l'exophtalmie sont nombreux ; ils incluent les maladies inflammatoires orbitaires, les masses orbitaires et les fistules carotidocaverneuses. En présence d'une rétraction palpébrale, d'autres causes

doivent être évoquées, notamment une atteinte du tronc cérébral et l'existence d'une régénération aberrante du nerf oculomoteur.

Traitement

La normalisation de la fonction thyroïdienne est une part importante de la prise en charge des patients avec une OD. Cependant, dans quelques études, le traitement par l'iode radioactif a été associé à une aggravation de l'orbitopathie, et certains auteurs suggèrent l'administration d'une corticothérapie en parallèle afin de réduire la survenue de cet effet. Le tabagisme a été identifié comme un facteur de risque de progression de l'OD, et les patients doivent être encouragés à arrêter de fumer. La corticothérapie (1,0 à 1,5 mg/kg de prednisone) peut aider à diminuer l'inflammation orbitaire, mais les effets secondaires d'une corticothérapie prolongée (supérieure à 2 mois) dépassent généralement les bénéfices obtenus.

Les traitements doivent être adaptés aux signes et aux symptômes. De nombreux patients nécessitent seulement des traitements symptomatiques, tels que des pommades lubrifiantes oculaires topiques la nuit et des larmes artificielles durant la journée. L'occlusion palpébrale nocturne peut aussi être efficace chez les patients ayant une lagophtalmie. Dans les cas aigus de kératopathie d'exposition, une tarsorrhaphie peut être nécessaire. Une diminution de la rétraction des paupières supérieure et inférieure doit être entreprise en cas de rétraction palpébrale chronique. La chirurgie palpébrale doit être différée si une chirurgie orbitaire ou une chirurgie oculomotrice est envisagée.

La diplopie associée à l'OD est liée à la fibrose musculaire progressive. Bien que la corticothérapie puisse contrôler l'inflammation orbitaire à court terme, aucun traitement spécifique ne peut résorber la fibrose. Dans les formes aiguës, la diplopie liée au strabisme restrictif peut être supprimée par occlusion d'un œil. Quand la déviation reste stable, une chirurgie musculaire peut permettre un réalignement. Un réalignement des images peut être obtenu à l'aide de prismes, inclus dans les verres de lunettes ou à l'aide de Press-On™ de Fresnel. La radiothérapie est controversée dans les formes modérées. Il est rare que ce traitement améliore l'exophtalmie ou la motilité oculaire, mais il peut aider à diminuer les symptômes d'inflammation aiguë.

La présence d'une neuropathie optique nécessite une intervention thérapeutique rapide. Dans la plupart des cas, l'utilisation de doses élevées de corticoïdes oraux peut améliorer de façon importante la fonction du nerf optique. Des cures discontinues de corticothérapie IV ont aussi été employées. Cependant, la dysfonction du nerf optique récidive généralement à l'arrêt de la corticothérapie. En cas de signes inflammatoires importants (injection conjonctivale, chémosis), une radiothérapie (20 Grays en fractions de 2 Grays) peut avoir un certain bénéfice. Le traitement radical consiste en la décompression chirurgicale du nerf optique à l'apex orbitaire. Bien que les quatre parois orbitaires puissent être décomprimées, l'ablation de la paroi médiale postérieure est généralement la plus efficace. La technique chirurgicale peut être réalisée par voie endoscopique, comme une ethmoïdectomie externe (à travers la caroncule) ou à travers le sinus maxillaire (Caldwell-Luc). Quand l'exophtalmie est majeure, l'ablation du plancher de l'orbite (par une voie à travers la paupière, après incision conjonctivale ou à travers le sinus maxillaire) et parfois l'ablation de la paroi latérale peuvent diminuer la saillie du globe. Les patients doivent être prévenus que la décompression chirurgicale peut modifier la motilité oculaire ou la position palpébrale. Aussi, la chirurgie des paupières et la chirurgie des muscles extraoculaires doit être différée si une chirurgie de décompression orbitaire est envisagée.

Voir la Section 7 du BCSC : Orbit, Eyelids, and Lacrimal System (Orbite, paupières et système lacrymal), pour davantage de détails sur l'OD ; et la Section 1, Update on General Medicine (Mise au point en médecine générale), pour d'autres informations sur la dysfonction thyroïdienne.

Bradley EA, Gower EW, Bradley DJ, et al. Orbital radiation for Graves ophthalmopathy : a report from the American Academy of Ophthalmology. *Ophthalmology*. 2008 ; 115(12) : 398–409.

Sarcoïdose

La sarcoïdose est une maladie granulomateuse multisystémique d'origine inconnue. Les patients les plus souvent affectés sont des adultes d'âge moyen ; l'incidence annuelle pour les patients mélano-dermes est trois fois supérieure aux caucasiens (2,4 % contre 0,85 %). Les études histopathologiques montrent des granulomes non caséux avec accumulation de lymphocytes (CD4). Les poumons sont plus fréquemment atteints, mais les yeux, le foie, les ganglions lymphatiques, la peau et le système musculosquelettique sont souvent atteints. Des signes neurologiques apparaissent dans 5 à 15 % des patients, comprenant méningite, hydrocéphalie, atteinte parenchymateuse (plus souvent hypothalamique), encéphalopathie, épilepsie, thrombose veineuse durale, vascularite, neuropathie périphérique.

Gullapalli D, Phillips LH. Neurologic manifestations of sarcoidosis. *Neurol Clin*. 2002 ; 20(1) : 59–83.

Rybicki BA, Major M, Popovich J Jr, Malariak MJ, Iannuzzi MC. Racial differences in sarcoidosis incidence : A 5-year study in a health maintenance organization. *Am J Epidemiol*. 1997 ; 145(3) : 234–241.

Manifestations intraoculaires

Les atteintes oculaires les plus fréquentes sont l'uvéite antérieure, la cataracte, la hyalite, la vascularite rétinienne (« en taches de bougie »), et la chorioretinite. Pour de plus amples informations sur ces manifestations, voir la Section 9 du BCSC, *Intraocular Inflammation and Uveitis (Inflammation intraoculaire et uvéite)* et la Section 12, *Retina and Vitreous (Rétine et vitré)*.

Manifestations neuro-ophtalmologiques

Lors d'une sarcoïdose, la paralysie du nerf facial est la neuropathie crânienne la plus fréquente. Une neuropathie optique peut aussi survenir, se manifestant comme une papillite ou comme une neuropathie optique rétrobulbaire. Moins souvent, un granulome sarcoïdosi-que peut se situer au niveau de la tête du nerf optique (voir chapitre 4, fig. 4-13). Rarement, la sarcoïdose peut entraîner une neuro-rétinite (œdème papillaire avec exsudation en étoile maculaire), une périnévrine optique (œdème papillaire sans baisse d'acuité visuelle ou augmentation de la pression intracrânienne), ou un œdème de stase. L'atteinte visuelle peut également être liée à une atteinte des voies visuelles chiasmatiques ou rétinochiasmatiques. La sarcoïdose peut également être responsable d'une paralysie du nerf crânien oculomoteur, d'une paralysie du regard, et de nombreuses anomalies pupillaires, incluant la pupille tonique d'Adie, le syndrome de Claude Bernard-Horner, et la pupille d'Argyll Robertson.

Frohman LP, Grigorian R, Bielory L. Neuro-ophthalmic manifestations of sarcoidosis : clinical spectrum, evaluation, and management. *J Neuroophthalmol*. 2001 ; 21(2) : 132–137.

Katz JM, Bruno MK, Winterkorn JM, Nealon N. The pathogenesis and treatment of optic disc swelling in neurosarcoidosis : a unique therapeutic response to infliximab. *Arch Neurol*. 2003 ; 60(3) : 426–430.

Diagnostic

La plupart des patients atteints de neurosarcoïdose ont des anomalies à l'IRM (absentes dans 18 % des cas). Les anomalies les plus fréquentes de neuro-imagerie sont une prise de contraste

méningée et leptoméningée. Cependant, aucune des anomalies retrouvées en IRM n'est spécifique de la maladie. L'établissement de critères diagnostiques est difficile. En cas de sarcoidose active, l'enzyme de conversion de l'angiotensine (ECA) sérique est élevée chez 52 à 90 % des patients. La scintigraphie au gallium est non spécifique, mais en combinaison avec la présence d'une élévation de l'ECA, elle aurait 100 % de spécificité et 73 % de sensibilité. Un lavage bronchoalvéolaire, une biopsie d'adénopathies et des biopsies conjonctivales peuvent être réalisés. Une radiographie du thorax peut orienter la biopsie, mais un scanner thoracique est nécessaire lorsqu'il y a une suspicion importante.

Christoforidis GA, Spickler EM, Recio MV, Mehta BM. MR of CNS sarcoidosis : correlation of imaging features to clinical symptoms and response to treatment. *AJNR*. 1999 ; 20(4) : 655-659.

Traitement

La corticothérapie est la thérapeutique de première intention, mais le méthotrexate, la ciclosporine, le cyclophosphamide, l'azathioprine, le chlorambucil et la chloroquine sont parfois utilisés chez les patients corticodépendants. La radiothérapie a été proposée comme traitement alternatif ou adjuvant, mais son efficacité à long terme n'est pas prouvée.

Maladies génétiques

De nombreuses maladies génétiques sont responsables de signes neuro-ophtalmologiques. Des myopathies et des syndromes neurocutanés (phakomatoses) sont les maladies génétiques les plus fréquentes ayant des manifestations neuro-ophtalmologiques. Les neuropathies optiques génétiques sont décrites dans le chapitre 4 de ce volume.

Myopathies

Plusieurs maladies génétiques entraînant un dysfonctionnement mitochondrial peuvent affecter les muscles extraoculaires.

Ophtalmoplégie chronique progressive externe

L'ophtalmoplégie chronique progressive externe (OCPE) est une myopathie héréditaire d'origine mitochondriale caractérisée par une ophtalmoplégie symétrique et un ptosis lentement progressifs (fig. 14-4). Il s'agit le plus souvent d'une délétion de l'ADN mitochondrial (mtADN), parfois d'une mutation de l'ADN nucléaire qui entraîne ensuite des mutations du mtADN. Le mode de transmission peut être mitochondrial (maternel), autosomique, ou bien des mutations sporadiques peuvent exister, sans qu'il y ait une transmission aux générations suivantes. Les patients présentent souvent un ptosis et ne développent généralement pas de diplopie en dépit de l'ophtalmoplégie. Cette atteinte est souvent confondue avec la myasthénie. L'histoire familiale et des photographies anciennes peuvent aider à la différenciation entre ces deux pathologies. Les signes cliniques sont souvent apparents dans la deuxième décennie de vie. Les symptômes généraux peuvent comprendre une fatigabilité musculaire. L'étude histopathologique des biopsies musculaires montre les caractéristiques « fibres rouges déchirées » (fig. 14-5) et une prolifération mitochondriale, et les études en microscopie électronique montrent la présence d'inclusions anormales dans les mitochondries atteintes.

Le *syndrome de Kearns-Sayre* est une myopathie héréditaire qui associe une OCPE, une rétinopathie pigmentaire, des troubles de conduction cardiaque et, de façon variable, une ataxie



Figure 14-4 A. Patiente de 42 ans ayant un ptosis et une ophtalmoplégie d'installation progressive depuis 2 ans. Une biopsie du muscle deltoïde a montré la présence de lésions histologiques (« fibres rouges déchirées ») compatibles avec une ophtalmoplégie chronique progressive externe. (Remerciements au Dr Steven A. Newman.)

cérébelleuse, une surdité et une élévation des protéines dans le LCR. Un bilan cardiaque est indispensable pour éliminer des troubles de conduction.

Bau V, Zierz S. Update on chronic external ophthalmoplegia. *Strabismus*. 2005; 13 : 133–142.

Dystrophie oculopharyngée

La dystrophie oculopharyngée est une affection héréditaire, en général autosomique dominante, avec un début entre 50 et 70 ans. Le tableau typique est une dysphagie progressive suivie d'une fatigabilité musculaire proximale et d'un ptosis, la plupart des patients développant une OCPE. Les études histopathologiques retrouvent une myopathie vacuolaire. La maladie est rencontrée classiquement chez les patients d'origine franco-canadienne. L'unique mutation responsable décrite à ce jour est une répétition de triplets consistant en des triplets de 2 à 7 bases supplémentaires répétées en séquence dans l'exon 1 du gène de la protéine nucléaire 1 liée à la polyadénine (*PABPN1*).

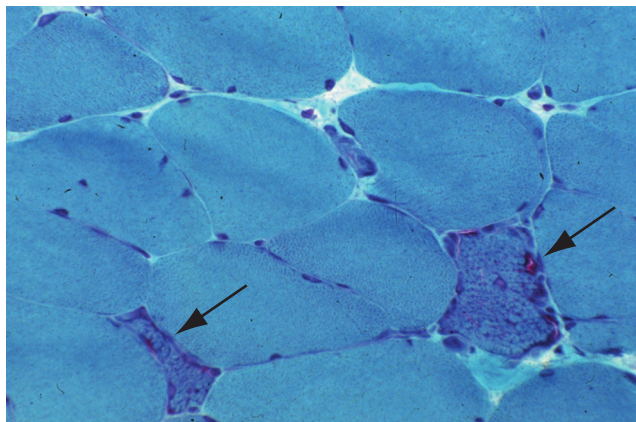


Figure 14-5 Histopathologie du tissu musculaire chez un patient atteint d'un syndrome de Kearns-Sayre montrant des « fibres rouges déchirées » (*ragged red fibers*) (flèches). Coloration tissulaire par trichrome Gomori modifiée. (Remerciements au Dr Eric Eggenberger.)

Dystrophie myotonique

*NdT

La dystrophie myotonique (ou **maladie de Steinert***) est une atteinte héréditaire multisystémique dominante, qui produit également une ophtalmoplégie pouvant évoquer une OCPE. Deux types ont été identifiés : le type 1, dû à une mutation dans le chromosome 19, et le type 2, dû à une mutation dans le chromosome 3. Les tests sanguins peuvent confirmer le diagnostic. Les symptômes apparaissent en général tard dans l'enfance ou au début de l'âge adulte, avec une myotonie qui s'aggrave lors des efforts, au froid et à la fatigue. Cette affection est facile à détecter en demandant au patient de serrer les mains ; celui-ci ne sera pas capable de relâcher rapidement son étreinte. Cette myopathie est inhabituelle car elle affecte la musculature distale des membres inférieurs en premier. L'atteinte des muscles temporal et masséter produit le typique visage en « hachette ». Le visage myopatique, la calvitie frontale et le ptosis sont typiques de la maladie, au niveau individuel et familial.

L'atteinte oculaire comprend un ptosis, une rétinite pigmentaire, une ophtalmoparésie et des dépôts polychromatiques intracristalliniens (cataracte « en arbre de Noël »). Les pupilles sont en myosis et répondent faiblement à la lumière. Les autres signes sont un retard mental, une résistance à l'insuline, une surdité, une cardiomyopathie, des anomalies cardiaques de conduction, une atrophie testiculaire et une atonie utérine. L'électromyographie apporte le diagnostic définitif, en retrouvant des décharges myotoniques typiques.

Syndromes neurocutanés

Les *syndromes neurocutanés*, ou *phakomatoses*, sont des maladies caractérisées par la présence d'hamartomes atteignant différents organes comme la peau, les yeux, le SNC et les viscères. Plusieurs entités sont classiquement regroupées dans cette catégorie : les neurofibromatoses, la sclérose tubéreuse de Bourneville, les angiomasos cérébrofaciales (syndrome de Sturge-Weber), les angiomasos rétinien (maladie de von Hippel), l'ataxie-télangiectasie (syndrome de Louis-Bar), et le syndrome de Wyburn-Mason (tableau 14-2). Le syndrome d'hémangiome caverneux rétinien associé à des angiomes du système nerveux central (von Hippel-Lindau) est une autre variante de phakomatose. Les phakomatoses sont décrites dans la Section 6 du BCSC, *Pediatric Ophthalmology and Strabismus* (*Ophtalmologie pédiatrique et strabisme*). Dans ce chapitre, nous développons les caractéristiques des atteintes neuro-ophtalmologiques de ces pathologies.

Ces maladies sont caractérisées par des tumeurs développées à partir d'éléments du tissu normal : hamartomes et choristomes. Un *hamartome* est composé d'éléments normalement retrouvés dans le site atteint. Les tumeurs gliales rétinien de la sclérose tubéreuse sont un type d'hamartome. Les *hamarties* sont similaires aux hamartomes histologiquement, mais ne grandissent pas. Les hamartomes et les hamarties diffèrent de véritables tumeurs dans le sens où ils semblent être des anomalies de formation tissulaire plutôt que des proliférations cellulaires se développant au sein d'un tissu préalablement normal. Ils n'ont pas la capacité de proliférer sans limite comme les véritables tumeurs. Les *choristomes* sont la prolifération pseudotumorale composée de tissu normalement non présent sur le site de croissance.

Neurofibromatose

Les deux formes les plus fréquentes de neurofibromatose sont la *neurofibromatose de von Recklinghausen* (NF1) et la *neurofibromatose acoustique bilatérale* (NF2). La NF1 est la forme la plus fréquente de la maladie ; elle se transmet sur un mode autosomique dominant et est liée au chromosome 17. Cliniquement, il s'agit multiples neurofibromes, des lésions cutanées pigmentées, des malformations osseuses, et des tumeurs associées. La maladie est définie par la présence de lésions cutanées pigmentées multiples (taches café-au-lait), des neurofibromes, et des nodules iriens (Lisch) (fig. 14-6). Les cas modérés peuvent présenter uniquement des nodules iriens associés à des taches café-au-lait.

Tableau 14-2 Phakomatoses

Pathologie	Description	Atteintes oculaires	Lésions et risques associés	Transmission
Maladie de von Hippel-Lindau (angiomatose rétinienne)	Angiome rétinien alimenté par des artérioles tortueuses, dilatées et des veinules ; peuvent être multiples	Exsudats rétinien, hémorragies, décollement de rétine, glaucome	Hémangiomes capillaires, cérébelleux, malformations d'organes viscéraux	Autosomique dominante, chromosome 3p25
Syndrome de Sturge-Weber (angiomatose encéphalofaciale)	Hamartome capillaire (nævus flammeux) de la peau, de la conjonctive, de l'épiscière et/ou du tractus uvéal et des méninges	Glaucome (en particulier en cas de nævus flammeux de paupière supérieure)	Hémangiome méningé diffus, avec épilepsie, hémiplégie ou hémianopsie, ou retard mental	Sporadique
Neurofibromatose de type 1 (maladie de von Recklinghausen)	Parfois congénital, hamartomes diffus des nerfs périphériques et des tissus dérivés de la crête neurale	Neurofibromes des paupières et de l'orbite, nævus mélanocytiques uvéaux, hamartomes gliaux rétinien, glaucome congénital, gliome du nerf optique, exophtalmie pulsatile par absence de la grande aile du sphénoïde	Hamartomes similaires du SNC, des nerfs crâniens et périphériques, du tractus gastro-intestinal ; transformation maligne possible	Autosomique dominante NF1 : chromosome 17q11.2
Neurofibromatose de type 2	Schwannomes bilatéraux de l'acoustique	Cataracte sous-capsulaire postérieure, hamartome combiné de l'épithélium pigmentaire rétinien	Méningiome, gliome, neurofibrome	Autosomique dominante, chromosome 22q11.2

(Suite)

Tableau 14-2 (Suite)

Pathologie	Description	Atteintes oculaires	Lésions et risques associés	Transmission
Sclérose tubéreuse de Bourneville	Retard mental, épilepsie et adénome sébacé	Angiofibromes cutanés des paupières, hamartomes gliaux de la rétine et du nerf optique	Adénome sébacé (angiofibromes), hamartome glial cérébral	Autosomique dominante, chromosome 9q34
Ataxie-télangiectasie (syndrome de Louis-Bar)	Ataxie cérébelleuse progressive, télangiectasies conjonctivales et cutanées, infections pulmonaires	Télangiectasies conjonctivales, mouvements oculaires anormaux et nystagmus	Dysarthrie, peau et cheveux épais, déficit immunitaire, retard mental et de croissance	Autosomique récessive, chromosome 11q22
Syndrome de Wyburn-Mason (angiome racémeux)	Communications artérioveineuses (AV) rétinienues et du mésencéphale (anévrismes et angiomes) et nævus faciaux	Communications AV (angiome racémeux) de la rétine avec baisse de l'acuité visuelle selon la localisation de la lésion	Anévrisme AV du mésencéphale; calcifications intracrâniennes	Sporadique

D'après Isselbacher KJ, Braunwald E, Wilson JD, eds. *Harrison's Principles of Internal Medicine*. 13th ed. New York : McGraw-Hill; 1994 : 2207-2210.

Les neurofibromes sont histologiquement bénins, sous forme de fibrome molluscum ou de neurofibrome plexiforme. Ils peuvent envahir les paupières et la face, provoquant parfois des déformations majeures (voir chapitre 11, fig. 11-1). Les nodules de Lisch sont des hamartomes pigmentés iriens présents chez 94 à 97 % des patients de plus de 6 ans atteints de NF1. Ces nodules ne sont pas symptomatiques mais peuvent aider à établir le diagnostic, particulièrement dans les formes atypiques.

Les autres atteintes oculaires de la neurofibromatose sont le glaucome congénital et les astrocytomes rétinien. Les défauts osseux peuvent concerner l'orbite, le plus souvent la grande aile du sphénoïde, provoquant une encéphalocèle orbitaire. Des atteintes des vertèbres et des os longs sont possibles. Des tumeurs multiples du cerveau, de la moelle épinière et des méninges, ainsi que des atteintes des nerfs crâniens périphériques et sympathiques peuvent être retrouvées chez ces patients. Les gliomes du chiasma et les gliomes du nerf optique chez les enfants sont fréquemment associés à la neurofibromatose. Ces lésions entraînent une exophtalmie et une baisse visuelle, mais ne menacent pas le pronostic vital. Leur traitement est controversé. Le phéochromocytome et les méningiomes peuvent faire partie de ce tableau. Voir le chapitre 4 pour les paragraphes consacrés aux gliomes et aux méningiomes du nerf optique.

Savar A, Cestari DM. Neurofibromatosis type 1 : genetics and clinical manifestations. *Semin Ophthalmol.* 2008 ; 23(1) : 45-51.

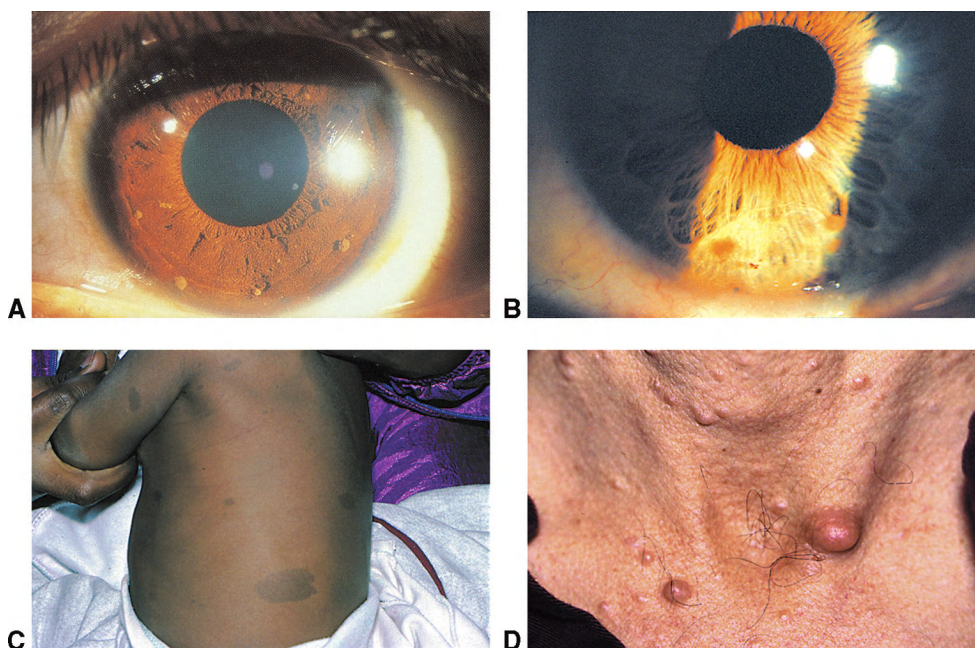


Figure 14-6 L'atteinte oculaire la plus fréquente dans la neurofibromatose de type 1 (NF1) est la présence de nodules iriens de Lisch. Ils sont souvent pâles chez un patient avec un iris foncé (**A**), mais ils peuvent être relativement foncés chez des patients avec un iris clair (**B**). Le diagnostic est souvent suggéré par les lésions cutanées, incluant des taches café-au-lait (**C**) ou des neurofibromes cutanés (**D**). (Partie A : remerciements au Dr Mark J. Greenwald ; parties B-D : remerciements au Dr Steven A. Newman.)

La neurofibromatose acoustique bilatérale (NF2) est moins fréquente que la NF1. Également transmise sur un mode autosomique dominant, la NF2 est liée au chromosome 22. Seulement 60 % de ces patients ont des taches café-au-lait ou des neurofibromes périphériques, alors que les nodules de Lisch sont absents. Un neurinome bilatéral de l'acoustique est généralement présent et symptomatique chez les jeunes adultes. D'autres tumeurs du SNC peuvent survenir, mais moins souvent que dans la NF1. Les autres atteintes oculaires comportent des hamartomes combinés de la rétine et des cataractes sous-capsulaires postérieures.

Ferner RE. Neurofibromatosis 1 and neurofibromatosis 2 : a twenty-first century perspective.
Lancet Neurol. 2007; 6(4) : 340–351.

Sclérose tubéreuse de Bourneville

Cette maladie est transmise sur un mode autosomique dominant. Il existe deux gènes de la sclérose tubéreuse : un situé sur le chromosome 9q34 (*TSC1*), et l'autre en 16p13.3 (*TSC2*). Le gène produit de la tubérine (*TSC1*) et de l'hamartine (*TSC2*), formant un hétérodimer qui inhibe la croissance cellulaire et la prolifération cellulaire. Le mécanisme exact par lequel la mutation de ces gènes aboutit à la sclérose tubéreuse est inconnu. Elle est caractérisée par l'association classique d'une triade avec adénome sébacé, retard mental et épilepsie, mais la présentation clinique peut être très variable. La plupart des patients ont une épilepsie, mais beaucoup ont une intelligence normale. Les *adénomes sébacés* sont en fait des angiofibromes hamartomateux ayant en général une distribution en aile de papillon sur le nez et les joues (fig. 14-7). Les autres lésions cutanées comprennent des fibromes péri-unguiaux, des taches café-au-lait, des taches en peau de chagrin (grandes taches hyperpigmentées se développant en général sur le tronc). Les *taches en feuille de frêne* sont des zones cutanées en forme de feuilles dépigmentées qui sont fluorescentes à la lampe de Wood, et sont aussi considérées comme pathognomoniques de la sclérose tubéreuse.

L'hamartome astrocytique calcifié (*calcification cérébrale*) est fréquemment mis en évidence sur les radiographies corps entier ou sur le scanner. D'autres atteintes viscérales ont été décrites comprenant des rhabdomyomes cardiaques, des kystes rénaux et des angiomyolipomes. L'atteinte oculaire caractéristique retrouvée est l'hamartome astrocytique de la rétine ou du nerf optique.

Angiomatose cérébrofaciale (encéphalotrigéminée)

Le mode de transmission de l'*angiomatose cérébrofaciale*, ou *syndrome de Sturge-Weber*, est sporadique. La lésion cutanée caractéristique du syndrome de Sturge-Weber est le *naevus flammeus* (*tache de vin*), un angiome se développant dans la peau et les tissus sous-cutanés suivant la distribution du nerf crânien V (nerf trijumeau) (fig. 14-8). La lésion est présente dès la naissance, en général unilatérale, et souvent associée à un hémangiome leptoméningé pariéto-occipital ipsilatéral à l'hamartome vasculaire facial. Les calcifications du cortex sous-jacent à l'hémangiome peuvent être vues radiologiquement. Un scanner est indispensable pour mettre en évidence les calcifications, mais l'IRM peut prouver l'envahissement leptoméningé typique de cette pathologie. L'épilepsie est le problème principal de ces patients.

Un glaucome congénital à angle ouvert est retrouvé chez 30 à 70 % des patients avec un syndrome de Sturge-Weber, et il est souvent associé à un angiome de paupière supérieure. Le début du glaucome peut survenir à tout moment; la tonométrie doit donc être mesurée précocement et répétée périodiquement. Une hétérochromie irienne a été décrite. La lésion caractéristique du fond d'œil est un hémangiome choroïdien, une masse modérément élevée, solitaire, jaune orange, retrouvée au pôle postérieur chez pratiquement 50 % de ces patients. Une atteinte uvéale plus diffuse peut donner au fond d'œil une apparence confluyente de « sauce tomate » (voir fig. 14-8); un décollement de rétine exsudatif peut survenir en association avec ces lésions.

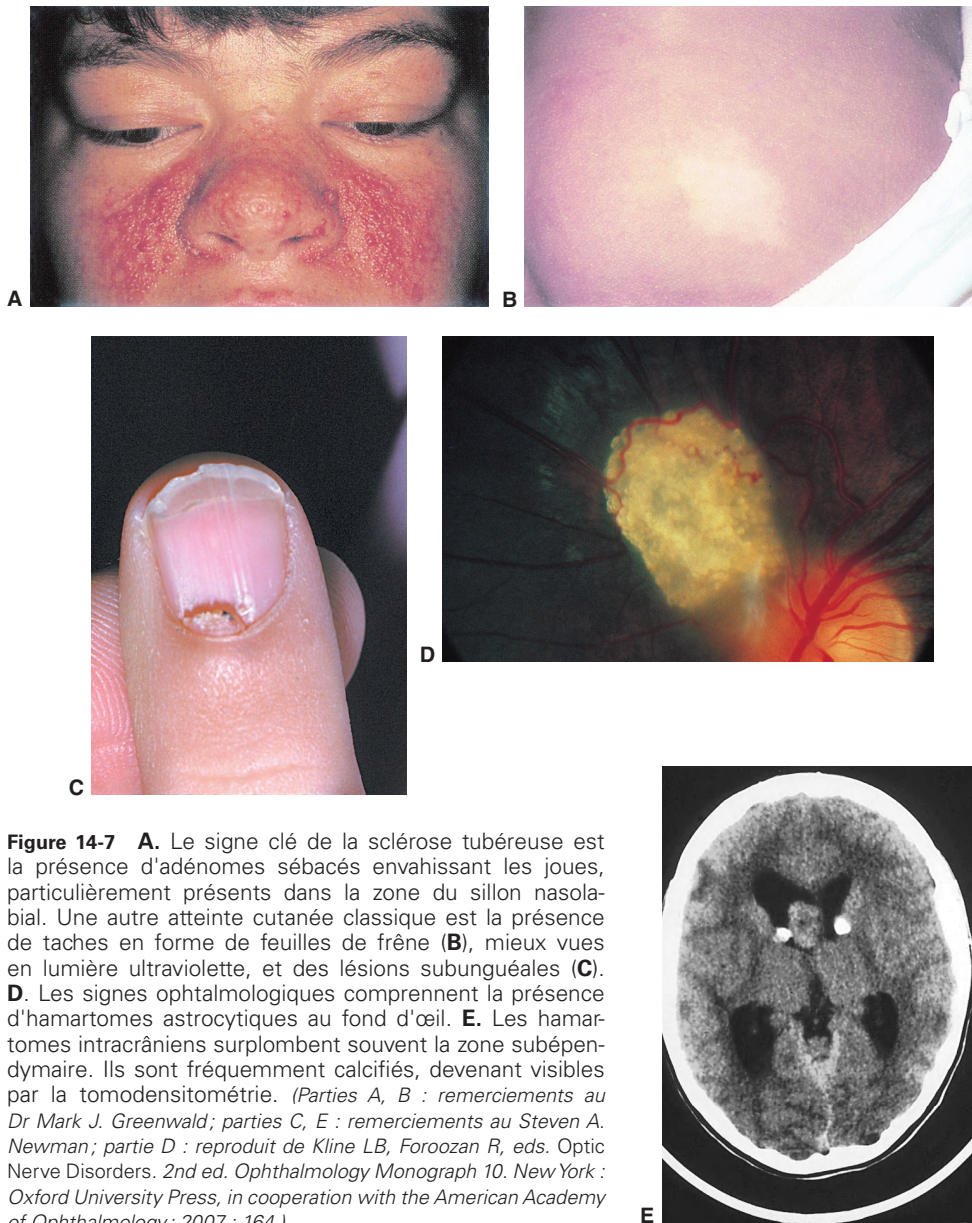


Figure 14-7 **A.** Le signe clé de la sclérose tubéreuse est la présence d'adénomes sébacés envahissant les joues, particulièrement présents dans la zone du sillon nasolabial. Une autre atteinte cutanée classique est la présence de taches en forme de feuilles de frêne (**B**), mieux vues en lumière ultraviolette, et des lésions subunguéales (**C**). **D.** Les signes ophtalmologiques comprennent la présence d'hamartomes astrocytiques au fond d'œil. **E.** Les hamartomes intracrâniens surplombent souvent la zone subépendymaire. Ils sont fréquemment calcifiés, devenant visibles par la tomodensitométrie. (Parties A, B : remerciements au Dr Mark J. Greenwald; parties C, E : remerciements au Steven A. Newman; partie D : reproduit de Kline LB, Foroozan R, eds. *Optic Nerve Disorders. 2nd ed. Ophthalmology Monograph 10.* New York : Oxford University Press, in cooperation with the American Academy of Ophthalmology; 2007 : 164.)

Le syndrome de Klippel-Trénaunay-Weber est une variante d'angiomasose cérébrofaciale. Les atteintes non oculaires comprennent des nævus flammeus cutanés, des varicosités, associés à une hémihypertrophie des membres et une angiomasose intracrânienne. Les lésions cutanées et vasculaires sont parfois traitables par photocoagulation au laser. Les atteintes oculaires, le plus souvent un glaucome congénital et des téléangiectasies conjonctivales, sont rares.

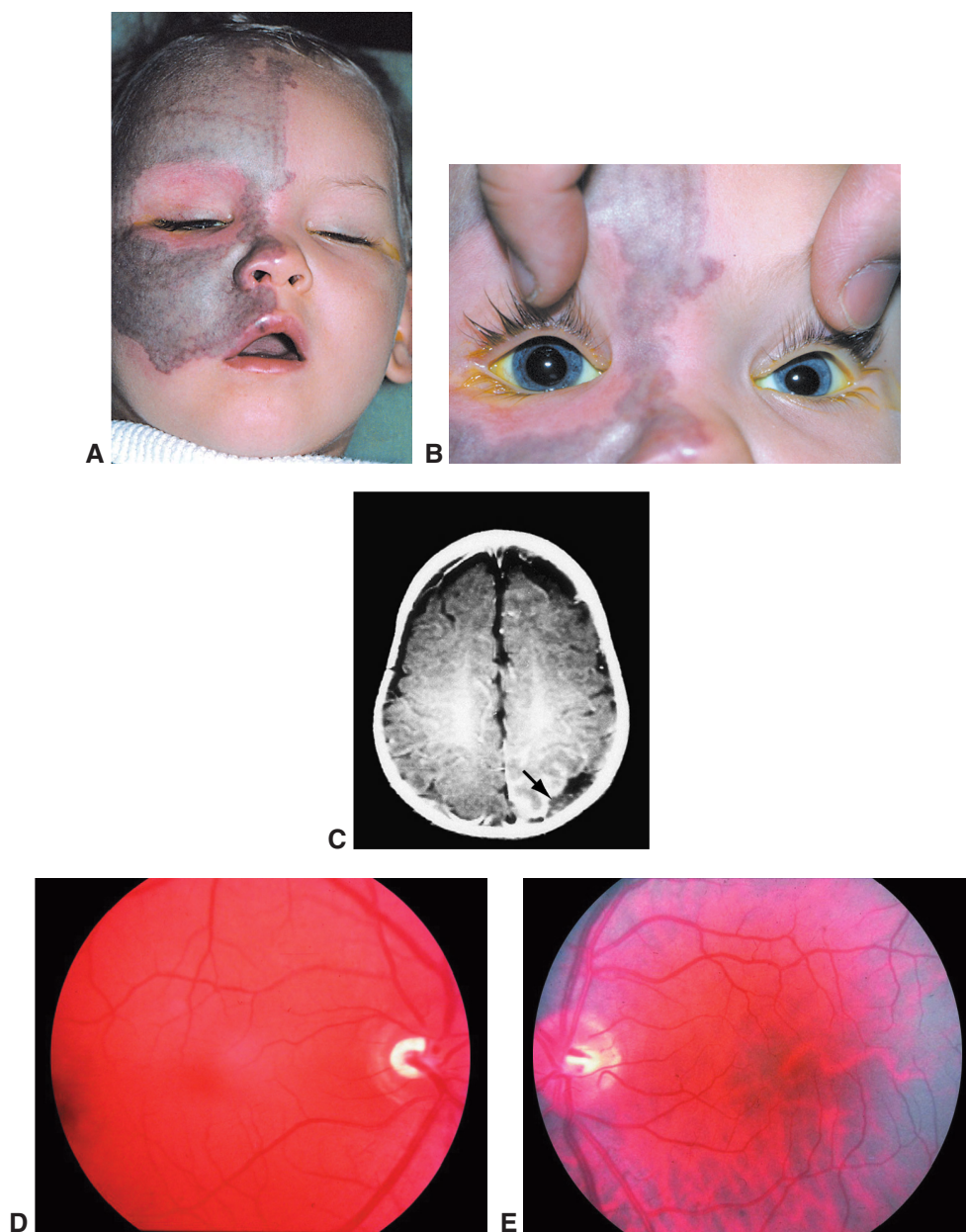


Figure 14-8 Syndrome de Sturge-Weber. **A.** Cet enfant d'un an a été adressé pour taches de vin envahissant le territoire du V_1 et du V_2 du côté droit, atteinte fréquente lors d'un syndrome classique de Sturge-Weber. Ces patients ont souvent un glaucome congénital. **B.** Chez un enfant avec un glaucome congénital, le globe oculaire peut augmenter de volume (buphtalmie). **C.** Des malformations corticales vasculaires associées, suivant les circonvolutions, peuvent aussi survenir (flèche). Elles peuvent être retrouvées en IRM. Les patients peuvent également avoir un hémangiome choroïdien diffus provoquant une hyperhémie et un aspect rouge diffus de la choroïde. **D.** Hémangiome choroïdien. **E.** Œil normal controlatéral. (Parties A, B : remerciements au Dr Steven A. Newman; partie C : remerciements au Dr Mark J. Greenwald; parties D, E : remerciements au Dr James J. Augsburger.)

Angiomatose rétinienne

Également connue sous le nom de *maladie de von Hippel*, l'angiomatose rétinienne est transmise sous un mode autosomique dominant. La maladie peut aussi survenir sporadiquement. La lésion oculaire caractéristique est l'angiome capillaire rétinien; il s'agit d'une tumeur rétinienne rosâtre, globuleuse, dont la surface est lisse, en lien avec le développement à partir d'une seule artère rétinienne tortueuse et dilatée et de sa veine de drainage d'aspect similaire (fig. 14-9). Les lésions sont souvent multiples et bilatérales dans 50 % des cas. Une exsudation séreuse peut provoquer un décollement de rétine.

Des hémangioblastomes cérébelleux sont retrouvés chez approximativement 25 % des patients avec une angiomatose rétinienne; cette association est connue sous le nom de *maladie de von Hippel-Lindau*. L'hémangioblastome peut également survenir dans le tronc cérébral ou la moelle épinière et être associé à des cavitations de ces régions.

Les patients ayant un angiome cérébelleux peuvent aussi avoir un kyste rénal, pancréatique, hépatique ou épididymaire ainsi qu'un phéochromocytome ou un carcinome rénal – nombre de ces affections étant potentiellement létales. La détection précoce de cette anomalie rétinienne impose une prise en charge rapide pour des investigations systémiques.

Ataxie-télangiectasies

L'ataxie-télangiectasie, ou *syndrome de Louis-Bar*, est considérée comme la cause la plus fréquente d'ataxie progressive dans la petite enfance. Elle est caractérisée par une ataxie cérébelleuse progressive et des télangiectasies oculocutanées. Une hypoplasie thymique, avec déficience en immunoglobulines et de la fonction des lymphocytes T, prédispose le patient à des infections sinusiennes et pulmonaires récidivantes. Les anomalies génétiques sont localisées sur le chromosome 11, et le mode de transmission est habituellement autosomique récessif. Cette anomalie génétique aboutit à une activation d'une protéine kinase indispensable à la régulation de la réparation de l'ADN. Les manifestations cliniques de l'ataxie-télangiectasie sont liées aux résultats du signal de l'ADN mal réparé. Les télangiectasies de la conjonctive sont pratiquement constamment retrouvées, surtout quand l'enfant vieillit (fig. 14-10). Les troubles de la motilité oculaire sont les signes oculaires classiques – surtout la paralysie supranucléaire du regard horizontal et vertical. Au début, le patient est incapable d'initier les saccades, ce qui peut être associé à des mouvements de la tête et des anomalies de la phase rapide du nystagmus optocinétique. Les poursuites sont ensuite atteintes, et la maladie peut aboutir à une ophtalmoplégie totale. Cependant, les réflexes oculocéphaliques restent

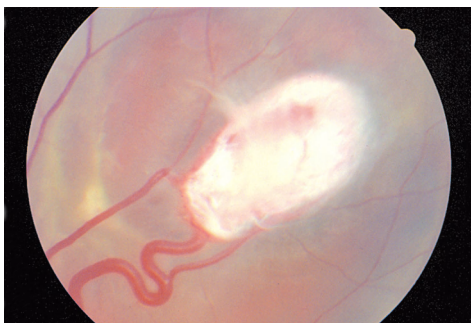


Figure 14-9 Le patient ayant un syndrome de von Hippel est souvent porteur d'angiomes rétiens. (Remerciements au Dr Steven A. Newman.)

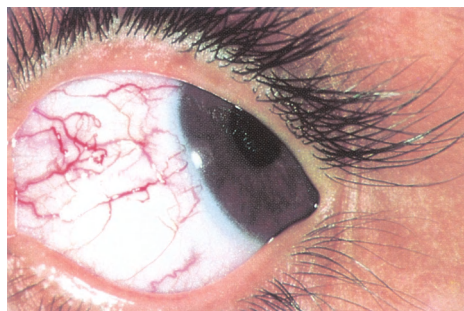


Figure 14-10 Vaisseaux sous-conjonctivaux anormalement dilatés et tortueux à gauche chez un enfant atteint d'ataxie-télangiectasie. (Remerciements au Dr Mark J. Greenwald.)

préservés. Les patients qui ne succombent pas à des infections récidivantes ont un haut risque de survenue de tumeurs malignes.

Syndrome de Wyburn-Mason

Le syndrome de Wyburn-Mason correspond à l'association d'une malformation artérioveineuse (MAV) intracrânienne avec une MAV de la rétine ipsilatérale (*angiome racémeux*) (fig. 14-11). La transmission est sporadique. La MAV correspond à la communication directe entre des artères et des veines sans lit capillaire. Au niveau rétinienne, les vaisseaux peuvent envahir toute la partie postérieure du globe, étant plus larges et tortueux que dans un oeil normal. Des hémorragies spontanées à partir de ces lésions peuvent entraîner une baisse d'acuité visuelle. En raison de l'association entre les MAV rétinienne et intracrâniennes, une IRM cérébrale doit être réalisée chez les patients ayant une MAV rétinienne. L'association de plusieurs MAV peut être retrouvée dans la partie centrale cérébrale, la région basofrontale, ou la fosse postérieure, et peut être associée à des hémorragies intracrâniennes spontanées ou des convulsions. Des MAV peuvent également apparaître dans les maxillaires, la fosse ptérygoïdienne, ou la mandibule. Des MAV orbitaires peuvent être associées à une exophtalmie modérée, une dilatation vasculaire conjonctivale, pouvant expliquer la perception d'un souffle par le patient.

Sélection de pathologies neuro-ophtalmologiques liées à la grossesse

De nombreuses anomalies neuro-ophtalmologiques surviennent ou peuvent s'aggraver durant la grossesse ou la période du postpartum. Elles comprennent la thrombose veineuse cérébrale, l'apoplexie pituitaire (syndrome de Sheehan), le syndrome d'encéphalopathie postérieure réversible et l'hypophysite lymphocytaire. D'autres pathologies peuvent également survenir pendant cette période : macroadénomes pituitaires (préexistants), méningiomes, hémangiomes choroïdiens et orbitaires. Les thromboses des sinus veineux sont décrites plus loin dans ce chapitre, dans le paragraphe consacré aux pathologies cérébrovasculaires, alors que l'apoplexie hypophysaire est décrite au chapitre 4 (voir chapitre 4, fig. 4-31).

Sheth BP, Mieler WF. Ocular complications of pregnancy. *Curr Opin Ophthalmol*. 2001; 12(6) : 455–463.

Syndrome d'encéphalopathie postérieure réversible

Les signes du syndrome d'encéphalopathie postérieure réversible sont les suivants : céphalées, altération des fonctions supérieures, crises convulsives et perturbations visuelles (baisse d'acuité visuelle transitoire, scotome, photopsies, diminution de la vision). L'IRM met en évidence un œdème attei-

Figure 14-11 Angiome racémeux de la rétine dans un syndrome de Wyburn-Mason. (Remerciements au Dr Mark J. Greenwald.)



gnant la substance blanche des régions postérieures cérébrales, en particulier au niveau du lobe pariéto-occipital, mais les lobes frontaux temporaux peuvent également être atteints (fig. 14-12). Les causes de ce syndrome sont l'hypertension artérielle aiguë, la prééclampsie et l'éclampsie, et les agents immunosuppresseurs (par exemple ciclosporine, tacrolimus). Les anomalies retrouvées en neuro-imagerie sont réversibles et le pronostic visuel est en général excellent.

Finocchi V, Bozzao A, Bonamini M, et al. Magnetic resonance imaging in posterior reversible encephalopathy syndrome : report of three cases and review of literature. *Arch Gynecol Obstet.* 2005; 271(1) : 79-85.

Hypophysite lymphocytaire

L'hypophysite lymphocytaire est une pathologie neuro-endocrinienne rare, caractérisée par une inflammation auto-immune de la glande pituitaire, entraînant des degrés variables de dysfonction. L'atteinte histopathologique consiste en une infiltration lymphocytaire monoclonale, qui peut évoluer avec un minimum de séquelles ou progresser vers la fibrose. Le tableau clinique peut évoquer une tumeur de l'hypophyse, par l'atteinte du champ visuel chiasmatique ou encore la survenue brutale d'un diabète insipide. Les anomalies neuroradiologiques sont caractéristiques, mais les tests endocriniens ne sont pas spécifiques. Le diagnostic doit être évoqué si ces signes et symptômes surviennent durant la grossesse. Un traitement chirurgical est indispensable en cas de baisse sévère de la vision.

Atteintes cérébrovasculaires

Une discussion complète des pathologies cérébrovasculaires dépasse le but de ce texte. Un survol des atteintes fréquentes responsables des signes et symptômes neuro-ophtalmologiques est fourni ci-après.

Perte d'acuité visuelle transitoire

Les symptômes neurologiques ou ophtalmologiques transitoires qui apparaissent à l'âge moyen ou plus avancé sont souvent évocateurs d'une origine vasculaire. La localisation des symptômes et des signes détermine s'ils sont le résultat d'une ischémie dans le territoire vertébrobasilaire ou

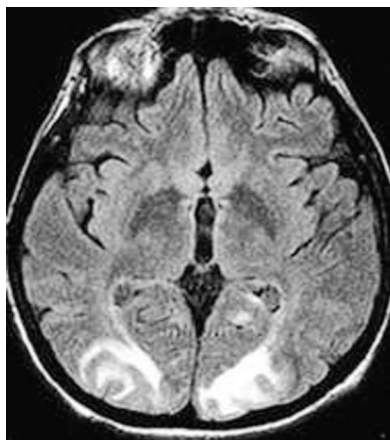


Figure 14-12 Une IRM axiale en séquence FLAIR montrant des anomalies bilatérales de circulation postérieure, réversibles, chez une patiente ayant une cécité corticale transitoire et une prééclampsie. (Remerciements au Dr Lanning B. Kline.)

carotidien. Il existe un risque qu'un décès survienne par la récurrence d'un phénomène ischémique cérébrovasculaire, mais le principal responsable du décès de ces patients est la maladie artérielle coronarienne. Aussi, les efforts pour contrôler l'ensemble des facteurs de risque cardiovasculaires, comme une hypertension artérielle, un diabète et une hyperlipidémie, associés à l'arrêt du tabac, peuvent être rapidement envisagés. Les atteintes du système carotidien, dont le principal symptôme est l'amaurose transitoire, sont décrites dans le chapitre 5.

Pathologie du système vertébrobasilaire

Le système artériel vertébrobasilaire (circulation postérieure) est composé des artères vertébrale, basilaire et cérébrale postérieure. Ces vaisseaux irriguent le cortex occipital, le tronc cérébral et le cervelet.

Tableau clinique

Les patients ayant une insuffisance vertébrobasilaire se présentent souvent en premier lieu chez l'ophtalmologiste, en raison des signes oculomoteurs et visuels qui sont au premier plan (fig. 14-13). Les symptômes non ophtalmologiques sont les *accidents ischémiques transitoires* (AIT) dans le système vertébrobasilaire et comprennent :

- ataxie, déséquilibre, ou démarche ébrieuse ;
- vertiges associés à d'autres atteintes du tronc cérébral, mais aussi à une surdité ou des vomissements ;
- une dysphagie ou une dysarthrie transitoires ;
- une hémiparésie, une hémiplégie ou une atteinte sensitive de l'hémicorps ;
- des chutes brusques (le patient tombe brutalement au sol sans prodrome ni perte de conscience).

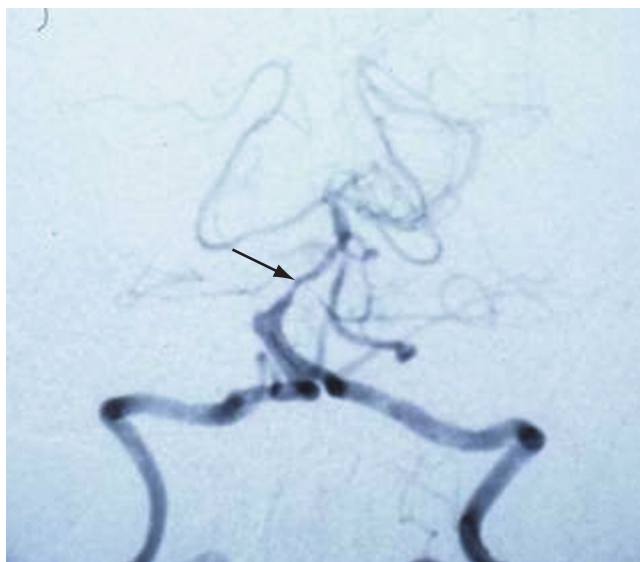


Figure 14-13 Une femme de 58 ans accusant une diplopie et un vertige de début brutal. L'examen a retrouvé une ataxie et une paralysie du troisième nerf crânien droit. Les signes et symptômes se sont amendés en 24 heures. L'artériographie cérébrale a montré une sténose serrée de l'artère basilaire (flèche). (Remerciements au Dr Karl C. Golnik.)

Une vision trouble ou diminuée survient presque aussi fréquemment que les vertiges. Les patients peuvent se plaindre d'une altération brutale bilatérale de la vision qui devient grisâtre ou blanchâtre. Les épisodes de baisse d'acuité visuelle durent de quelques secondes à quelques minutes et peuvent être accompagnés par des étoiles lumineuses ou papillotements. Des photopsies peuvent survenir, évoquant de façon très proche le scotome scintillant de la migraine. Ces attaques sont fréquemment répétées et peuvent survenir seules ou en combinaison avec les autres symptômes transitoires de l'insuffisance vertébrobasilaire mentionnée ci-dessus. La migraine peut produire des symptômes similaires, avec ou sans céphalées; elle est abordée au chapitre 12.

Les amputations homonymes du champ visuel, sans autre signe neurologique, suggèrent l'atteinte de la circulation postérieure. Les déficits homonymes du champ visuel extrêmement congruents, sans autre atteinte systémique, sont typiques des infarctus du lobe occipital. Les patients se plaignant de difficultés à la lecture, sans autre cause retrouvée, doivent bénéficier d'un enregistrement soigneux du champ visuel et un examen à la grille d'Amsler, à la recherche d'un déficit homonyme congruent du champ visuel central.

Levin LA. Topical diagnosis of chiasmal and retrochiasmal disorders. In : Miller NR, Newman NJ, eds. *Walsh and Hoyt's Clinical Neuro-Ophthalmology*. 6th ed. Vol 1. Philadelphia : Lippincott Williams & Wilkins; 2005 : 539–554.

Les manifestations visuelles des infarctus cérébraux sont décrites au chapitre 4. La cécité corticale cérébrale, liée à des lésions bilatérales du lobe occipital, est caractérisée par une baisse visuelle, une réactivité pupillaire normale, et un fond d'œil normal. Très souvent, les patients avec cécité cérébrale nient leur cécité (syndrome d'Anton) (voir chapitre 6).

Des perturbations oculomotrices sont souvent rencontrées lors de l'insuffisance vertébrobasilaire, et la diplopie est une plainte fréquente. L'examen peut retrouver une paralysie du regard horizontal ou vertical, une ophtalmoplégie internucléaire, une *skew deviation*, une paralysie d'un nerf oculomoteur crânien ou un nystagmus. Un syndrome de Claude Bernard-Horner ipsilatéral peut être présent dans les atteintes du pont ou les infarctus médullaires (syndrome de Wallenberg).

Causes d'ischémie dans la circulation cérébrale postérieure

Les causes les plus fréquentes d'AIT vertébrobasilaire et d'accident vasculaire cérébral sont : les occlusions athéromateuses, la maladie hypertensive (infarctus lacunaire), les micro-embolies (soit à partir du système vertébrobasilaire, soit à partir du cœur), les troubles du rythme cardiaque et les dissections artérielles. D'autres causes d'ischémie sont la polycythémie, les états d'hypercoagulabilité, les aplasies ou hypoplasies congénitales de l'artère vertébrale ou de l'artère communicante postérieure, l'anémie et les vasospasmes. Des facteurs mécaniques tels que les spondylolisthésis cervicaux et les manipulations chiropratiques de la colonne cervicale ont également été impliqués dans la survenue des occlusions vertébrobasilaires entraînant des déficits neurologiques sévères. Une cause moins fréquente de dysfonction vertébrobasilaire est l'inversion du flux sanguin dans l'artère vertébrale (*vol sous-clavier*), causée par une occlusion proximale de l'artère sous-clavière, responsable d'une modification inhabituelle de la direction du flux de l'artère vertébrale ipsilatérale. Une baisse de pression dans le segment distal de l'artère sous-clavière peut détourner le sang provenant de l'artère vertébrale, induisant des symptômes fluctuants d'insuffisance artérielle vertébrobasilaire.

Bilan clinique et biologique

L'évaluation de l'ischémie dans la circulation postérieure est identique au bilan médical réalisé pour les pathologies du système carotidien. Une neuro-imagerie doit être réalisée chez tous les patients

atteints d'un déficit homonyme du champ visuel, d'autres signes d'atteinte du tronc cérébral ou d'une dysfonction cérébelleuse. Une angiographie (par résonance magnétique) et un angioscanner (CTA) sont les méthodes non invasives les plus efficaces pour évaluer la circulation postérieure. Le doppler carotidien n'est pas suffisant pour quantifier la circulation dans le territoire postérieur. Une angiographie conventionnelle est parfois nécessaire pour visualiser l'arc de l'aorte, la configuration des vaisseaux vertébrobasilaires, et le remplissage de la circulation cérébrale à partir du système antérieur à travers le cercle de Willis.

Les atteintes vasculaires structurelles traitables sont plus fréquentes en cas d'ischémie dans la circulation postérieure, que lorsque le territoire carotidien est affecté. Le bilan d'une telle atteinte inclut de manière systématique une recherche de pathologies sous-jacentes, cardiaques ou générales, telles qu'une hypercholestérolémie, une hypertension artérielle, un diabète sucré et une hypotension orthostatique.

Khan S, Cloud GC, Karry S, Markus HS. Imaging of vertebral artery stenosis : a systematic review.
J Neurol Neurosurg Psychiatry. 2007 ; 78(11) : 1218–1225.

Traitement

La plupart des patients atteints d'un AIT dans le territoire vertébrobasilaire sont traités médicalement par des antiagrégants plaquettaires ou des anticoagulants, les traitements par mise en place de stents intravasculaires étant réservés à des indications très précises.

Anévrismes cérébraux

Les anévrismes cérébraux sont des dilatations localisées, qui affectent les parois des vaisseaux artériels. Ils sont présents chez approximativement 5 % de la population et sont rarement symptomatiques avant l'âge de 20 ans. Ils peuvent être isolés et sont souvent associés à l'hypertension artérielle. Moins fréquemment, ils sont associés à des pathologies prédisposantes : malformations artérioveineuses, coarctation de l'aorte, maladie rénale polykystique, et maladie du tissu conjonctif (comme la dysplasie fibromusculaire, le syndrome de Marfan, le syndrome d'Ehlers-Danlos). Les anévrismes familiaux sont rares mais possibles. De manière générale, l'usage du tabac a été montré comme étant un facteur de risque.

La figure 14-14 montre les différentes localisations possibles des anévrismes cérébraux. Le type le plus commun de l'anévrisme intracrânien est l'anévrisme sacculaire ou « ampulaire », qui se développe sur les bifurcations artérielles. Parmi ces anévrismes, 90 % sont supratentoriels et 10 % sont infratentoriels. Les anévrismes se développant à partir de la carotide interne et de l'artère basilaire peuvent provoquer des manifestations neuro-ophtalmologiques. En général, ceux d'une taille de plus de 10 mm ont un risque plus élevé de rupture. En raison de leurs grandes morbidité et mortalité, une détection précoce des anévrismes est impérative, pouvant mener à une intervention chirurgicale efficace. Les anévrismes sont appelés « anévrismes géants » s'ils sont ≥ 25 mm.

Présentation clinique

Les anévrismes non rompus, en particulier les anévrismes géants, peuvent provoquer des dysfonctionnements par effet de masse. Un anévrisme de l'artère ophtalmique peut provoquer une neuropathie optique unilatérale progressive et des douleurs périoculaires ipsilatérales. Un anévrisme de l'artère communicante antérieure entraîne une baisse de l'acuité visuelle par compression du chiasma optique ou des bandelettes optiques. Un anévrisme à la jonction de la carotide interne et de l'artère communicante postérieure entraîne une paralysie ipsilatérale du troisième nerf crânien. Typiquement, les douleurs sont situées autour de l'œil ou au niveau du front. L'association de

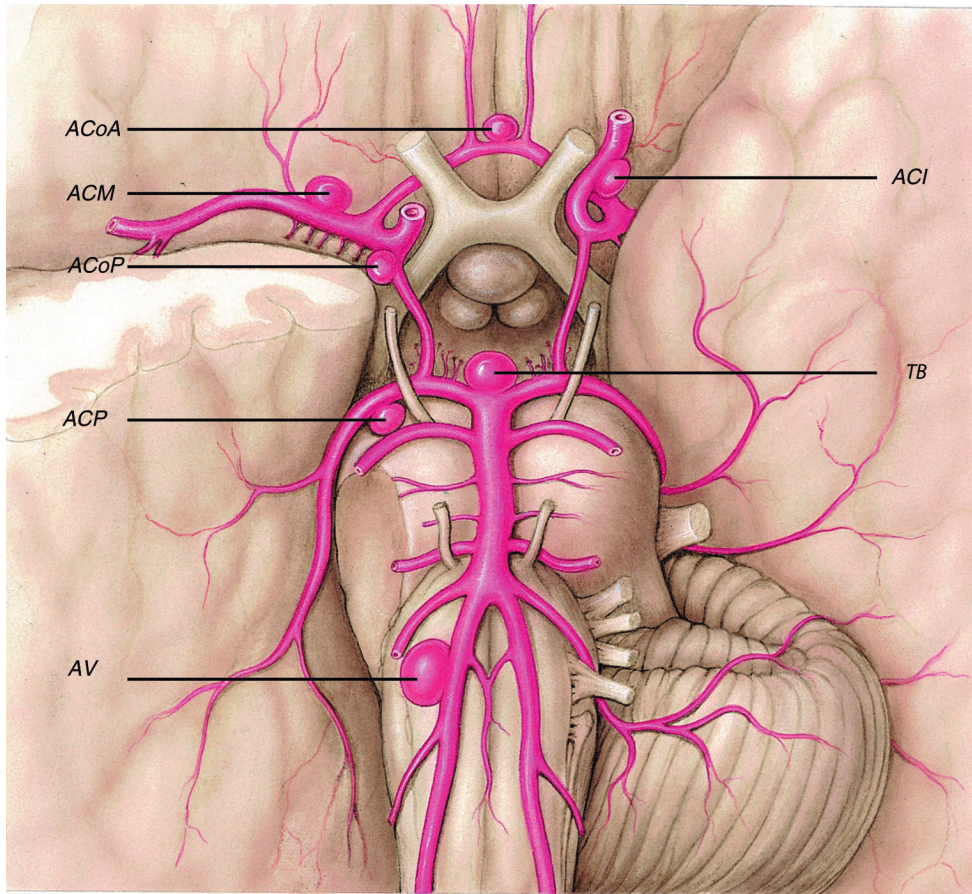


Figure 14-14 Dessin montrant la localisation des anévrismes intracrâniens. ACoA : artère communicante antérieure ; ACI : artère carotide interne ; ACM : artère cérébrale moyenne ; ACP : artère cérébrale postérieure ; ACoP : artère communicante postérieure ; AV : artère vertébrale ; TB : tronc basilaire. (Reproduit de Kline LB, Foroozan R, eds. *Optic Nerve Disorders*. 2nd ed. *Ophthalmology Monograph 10*. New York : Oxford University Press, in cooperation with the American Academy of Ophthalmology ; 2007 : 131.)

céphalées et d'une paralysie du troisième nerf crânien partielle ou complète avec une atteinte pupillaire fait suspecter un anévrisme, en particulier chez les personnes de moins de 50 ans. Cependant, la douleur peut être absente dans les anévrismes non rompus. Des AIT, des infarctus cérébraux et des crises convulsives peuvent survenir en raison de problèmes de flux ou d'embolisation distale.

Les anévrismes carotidiens intracaverneux réalisent typiquement un syndrome du sinus caverneux. Ces anévrismes sont souvent des élargissements fusiformes (dolichoectasie). Les nerfs crâniens III, IV et VI et la branche ophtalmique du trijumeau peuvent être atteints séparément ou en association. Par leur situation confinée entre les parois du sinus caverneux, ces anévrismes ne se rompent pas habituellement, mais entraînent des dysfonctionnements neurologiques. Les anévrismes avec cette localisation produisent souvent des douleurs faciales, et ils doivent être suspectés lors des ophtalmoplégies douloureuses.

Un anévrisme rompu est une urgence neurochirurgicale. Les patients ont des symptômes et des signes d'hémorragie sous-arachnoïdienne ou intraparenchymateuse. La céphalée qui accompagne une rupture d'anévrisme est souvent décrite comme « la pire de ma vie » et peut être localisée ou généralisée. Nausées, vomissements et raideur de la nuque sont dus à l'irritation méningée par le sang sous-arachnoïdien. Dans de rares cas, une fièvre peut être présente. Une élévation de la pression intracrânienne peut entraîner un œdème papillaire et une paralysie du VI. Les patients peuvent être désorientés, léthargiques, ou comateux. Une altération des fonctions supérieures est un signe de mauvais pronostic.

Une hémorragie intraoculaire peut accompagner l'hémorragie sous-arachnoïdienne. Une hémorragie intrarétinienne, prérétinienne, sous-hyaloïdienne, vitréenne, sous-conjonctivale, orbitaire, ou des gaines du nerf optique peut être présente. Des hémorragies intraoculaires se produisent en général quand la pression intracrânienne dans la gaine du nerf optique dépasse la pression veineuse oculaire, réduisant le drainage veineux ophtalmique et causant une rupture veineuse. L'association d'une hémorragie intravitréenne et sous-arachnoïdienne est appelée *syndrome de Terson* (fig. 14-15). La plupart des patients se souviennent de symptômes d'un « saignement sentinelle » avant la rupture principale. Il s'agit de symptômes neurologiques transitoires, d'intensité modérée, accompagnés fréquemment de céphalées.

Examens complémentaires

Le test diagnostique de certitude d'un anévrisme est obtenu par l'artériographie cérébrale. Une étude de l'ensemble des quatre gros vaisseaux à destination cérébrale, les artères carotides et vertébrales, est impérative car 10 % des patients ont des anévrismes multiples. Si un anévrisme est rompu, un vasospasme peut empêcher sa visualisation immédiate. De même, un anévrisme thrombosé peut ne pas être visible sur l'artériographie parce que sa lumière n'est pas remplie.

Les coupes IRM peuvent mettre en évidence des anévrismes de plus de 5 mm. L'angio-IRM de haute résolution peut détecter des anévrismes aussi petits que 3 mm. L'ARM peut être plus utile pour détecter des anévrismes non rompus ; moins onéreux que l'angiographie, cet examen n'a pas de morbidité associée (fig. 14-16). L'angioscanner peut également mettre en évidence des petits anévrismes. Cependant, s'il existe une très forte suspicion d'anévrisme, un angioscanner ou une ARM négatifs ne suffisent pas et une artériographie cérébrale est nécessaire.

La tomодensitométrie par rayons X (scanner) est utile immédiatement après une rupture anévrismale pour détecter la présence de sang intraparenchymateux ou sous-arachnoïdien. Un scanner avec produit de contraste peut mettre en évidence de grands anévrismes, mais le scanner n'est pas un test suffisant pour détecter des anévrismes non rompus. Si une hémorragie sous-arachnoïdienne est suspectée et que le scanner est négatif, une ponction lombaire est indiquée

Figure 14-15 Un anévrisme intracrânien rompu peut provoquer une hémorragie intrarétinienne dans l'espace prérétinien ou dans le vitré (syndrome de Terson). (Remerciements au Dr Steven A. Newman.)



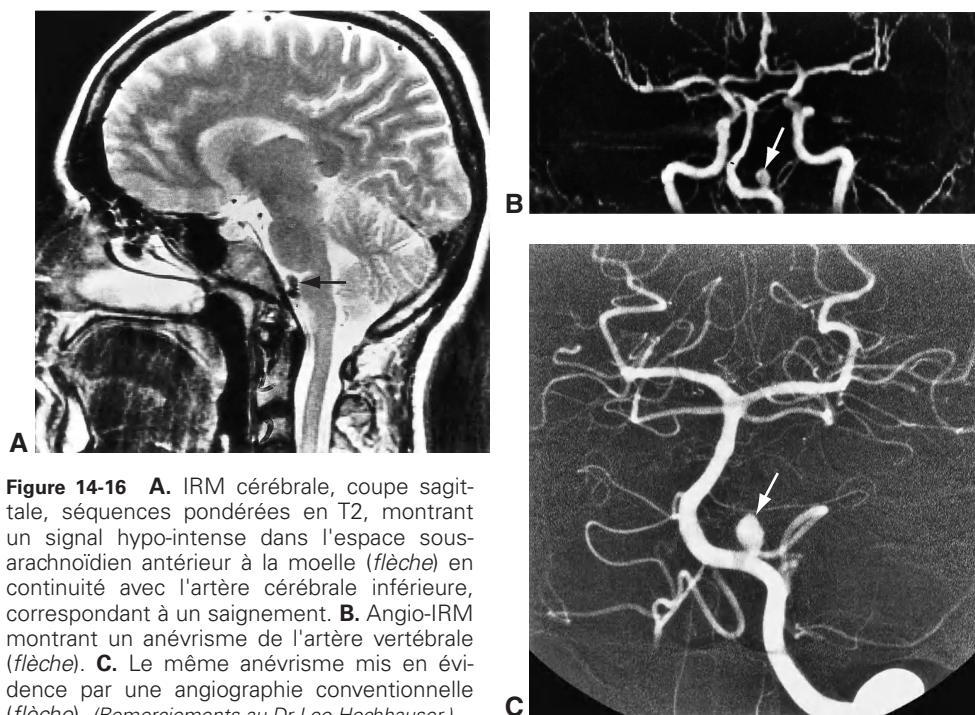


Figure 14-16 **A.** IRM cérébrale, coupe sagittale, séquences pondérées en T2, montrant un signal hypo-intense dans l'espace sous-arachnoïdien antérieur à la moelle (*flèche*) en continuité avec l'artère cérébrale inférieure, correspondant à un saignement. **B.** Angio-IRM montrant un anévrisme de l'artère vertébrale (*flèche*). **C.** Le même anévrisme mis en évidence par une angiographie conventionnelle (*flèche*). (Remerciements au Dr Leo Hochhauser.)

pour confirmer la présence de sang sous-arachnoïdien. Cependant, la ponction lombaire ne doit pas être réalisée si l'imagerie met en évidence un déplacement de la ligne médiane ou une hernie cérébrale (insula).

Pronostic

Les technologies modernes (ARM, angioscanner) ont augmenté la capacité de détection des anévrismes intracrâniens non rompus. Le risque de rupture dépend de la taille; les anévrismes < 10 mm ont un risque de rupture inférieur à 0,05 % par an. Les anévrismes géants (≥ 25 mm) ont un risque de rupture de 6 % la première année. La rupture d'un anévrisme entraîne de grandes morbidité et mortalité. La proportion de patients qui décèdent au moment de la rupture est de 30 %. En l'absence de traitement, 33 % des patients meurent dans les 6 mois après la rupture, et 15 % supplémentaires meurent dans les 10 ans. La plupart de ceux qui survivent souffrent de déficits neurologiques sévères.

Unruptured intracranial aneurysms : risk of rupture and risks of surgical intervention.

International Study of Unruptured Intracranial Aneurysms Investigators. *N Engl J Med.* 1998; 339(24) : 1725-1733.

Traitement

Le traitement des anévrismes symptomatiques doit se faire avant leur rupture. Les traitements admis pour stabiliser les patients comprennent l'abaissement de la pression intracrânienne avec l'hyperventilation ou le mannitol, le traitement du vasospasme cérébral avec des inhibiteurs calciques, l'expansion du volume sanguin et le contrôle de la pression artérielle.

Le traitement chirurgical consiste en un clippage des anévrismes, mais les nouvelles techniques intravasculaires (embolisation par coils ou mise en place de stents) tendent à le remplacer. Les indications dépendent de la taille, de la localisation et de l'anatomie de l'anévrisme. Quand le clippage de l'anévrisme est techniquement impossible, la ligature de l'artère nourricière ou de l'artère carotide est parfois nécessaire.

Dissection artérielle

La dissection peut concerner l'artère carotide interne ou une de ses branches, mais aussi les artères vertébrales et le tronc basilaire. La dissection peut affecter les segments extracrâniens ou intracrâniens des artères, et survenir après un traumatisme ou de manière spontanée.

Tableau clinique

Les signes cliniques d'une dissection sont variables. Les patients peuvent avoir des manifestations d'accident vasculaire cérébral (AVC), qui surviennent typiquement dans les 30 premiers jours après la dissection. Le signe le plus fréquent de présentation de la dissection de l'artère carotide interne est la céphalée avec des signes ophtalmiques ipsilatéraux et un déficit neurologique controlatéral (voir chapitre 10, fig. 10-4). La céphalée est en général localisée au niveau du front du même côté, autour de l'orbite, ou au niveau du cou. La perception d'un bruit peut être présente. Parfois, les symptômes sont retardés de plusieurs semaines ou mois après le traumatisme. Les symptômes neurologiques transitoires ou permanents incluent l'amaurose fugace, un AVC aigu, une cécité unilatérale, ou un syndrome de Claude Bernard-Horner ipsilatéral (voir fig. 10-4). Si la dissection se poursuit dans le segment carotidien intracrânien, des atteintes des nerfs crâniens peuvent se produire, entraînant diplopie, dysgueusie, paralysie de la langue ou paralysie faciale.

La baisse d'acuité visuelle associée à une dissection carotidienne peut être le résultat d'une occlusion embolique de l'artère ophtalmique, de l'artère centrale de la rétine, des artères ciliaires courtes postérieures, ou des branches des artères rétinienues. Parfois, l'occlusion de l'artère ophtalmique peut être provoquée par la dissection elle-même. La diminution du flux sanguin en cas de dissection carotidienne peut rarement provoquer un syndrome d'ischémie oculaire.

Quarante pour cent des dissections concernent les artères vertébrale et basilaire. Les signes généraux de ces dissections sont les céphalées, les douleurs du cou, et l'atteinte du tronc cérébral ou une dysfonction cérébelleuse (fig. 14-17). Des paralysies des nerfs crâniens oculomoteurs sont fréquemment retrouvées, et les patients peuvent évoluer vers la tétraplégie, le coma et la mort.

Biousse V, Touboul PJ, D'Anglejan-Chatillon J, Lévy C, Schaison M, Bousser MG.

Ophthalmologic manifestations of internal carotid artery dissection. *Am J Ophthalmol.* 1998; 126(4) : 565-577.

Diagnostic

L'IRM est l'examen de choix pour rechercher une dissection carotidienne extracrânienne, alors que le Doppler carotidien est un examen insuffisant. Une IRM de routine montre une fausse lumière ou une zone de caillots dans la portion cervicale de l'artère carotide (signe du croissant de lune; voir fig. 10-4). Elle peut mettre en évidence des zones d'infarctus cérébral. L'artériographie sélective est utile pour délimiter les dissections intra- et extracrâniennes et pour visualiser le système vertébrobasilaire.

Traitement

Le traitement d'une dissection artérielle est controversé, dépendant de son extension, de sa localisation et de l'état général du patient. Les dissections de la carotide extracrânienne atteignant la

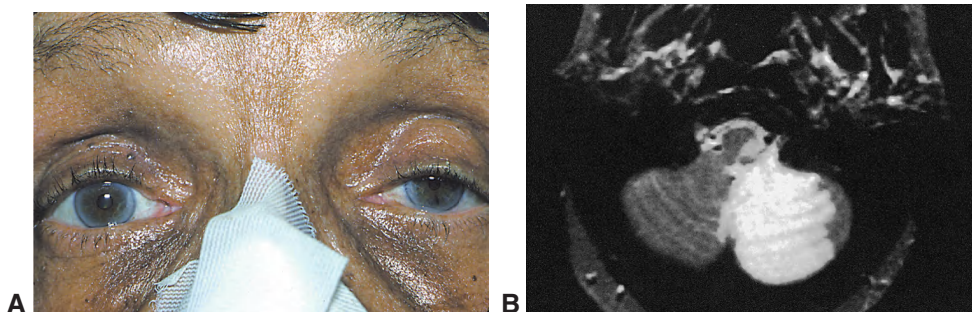


Figure 14-17 Cette femme de 75 ans avec des antécédents d'hypertension artérielle s'est présentée avec une douleur faciale gauche de début brutal, une vision double et des vertiges. À l'examen, son acuité visuelle était de 8/10 des deux côtés, et elle avait un ptosis gauche de 2 mm (**A**) et une anisocorie, avec la pupille gauche plus petite et se dilatant faiblement. Il y avait un nystagmus battant à droite en position primaire, qui augmentait dans le regard vers la droite, associé à une composante torsionnelle. **B**. Les coupes IRM ont mis en évidence un infarctus dans le territoire de l'artère cérébelleuse postéro-inférieure, produisant un syndrome de Claude Bernard-Horner avec une *skew deviation* et un nystagmus (syndrome de Wallenberg). (Remerciements au Dr Steven A. Newman.)

partie proximale de l'artère carotide interne peuvent être traitées chirurgicalement. Un traitement anticoagulant est souvent administré, bien que la reperméabilisation de l'artère puisse survenir même sans leur utilisation. Les dissections vertébrobasilaires ne peuvent pas être traitées chirurgicalement, mais des procédures de bypass sont parfois employées.

Beletsky V, Nadareishvili Z, Lynch J, Shuaib A, Woolfenden A, Norris JW ; Canadian Stroke Consortium. Cervical arterial dissection : time for a therapeutic clinical trial? *Stroke*. 2003 ; 34(12) : 2856–2860.

Malformations artérioveineuses

Comme les anévrismes, les MAV sont souvent congénitales et peuvent être familiales. Les symptômes apparaissent typiquement avant l'âge de 30 ans, avec une légère prépondérance masculine, et 6 % des patients ont également un anévrisme intracrânien. L'hémorragie intracrânienne avec ou sans hémorragie sous-arachnoïdienne est la présentation initiale dans la moitié des cas. À l'inverse des atteintes anévrismales, les atteintes par MAV sont souvent symptomatiques avant la survenue d'une hémorragie (fig. 14-18). Des crises convulsives sont la première manifestation chez 30 % des patients atteints, alors que 20 % ont des céphalées ou d'autres signes initiaux focaux. Les symptômes neurologiques peuvent être progressifs ou transitoires.

Parmi les 90 % de MAV supratentorielles, environ 70 % ont une localisation corticale et 20 % sont profondes. Les 10 % restants sont localisées dans la fosse postérieure ou sur la dure-mère. Une mortalité précoce survient chez environ 20 % des cas, par saignement, et la fréquence de resaignement est de 2,5 % chaque année. La plupart des MAV saignent à l'intérieur du cerveau, produisant des céphalées et un déficit focal neurologique.

Les manifestations neuro-ophtalmologiques des MAV dépendent de leur localisation. Les MAV corticales dans le lobe occipital peuvent produire des symptômes visuels et des céphalées qui ressemblent à la migraine. Les phénomènes visuels sont souvent brefs et informels, mais un scotome scintillant typiquement migraineux peut rarement survenir (voir chapitre 12, fig. 12-2).

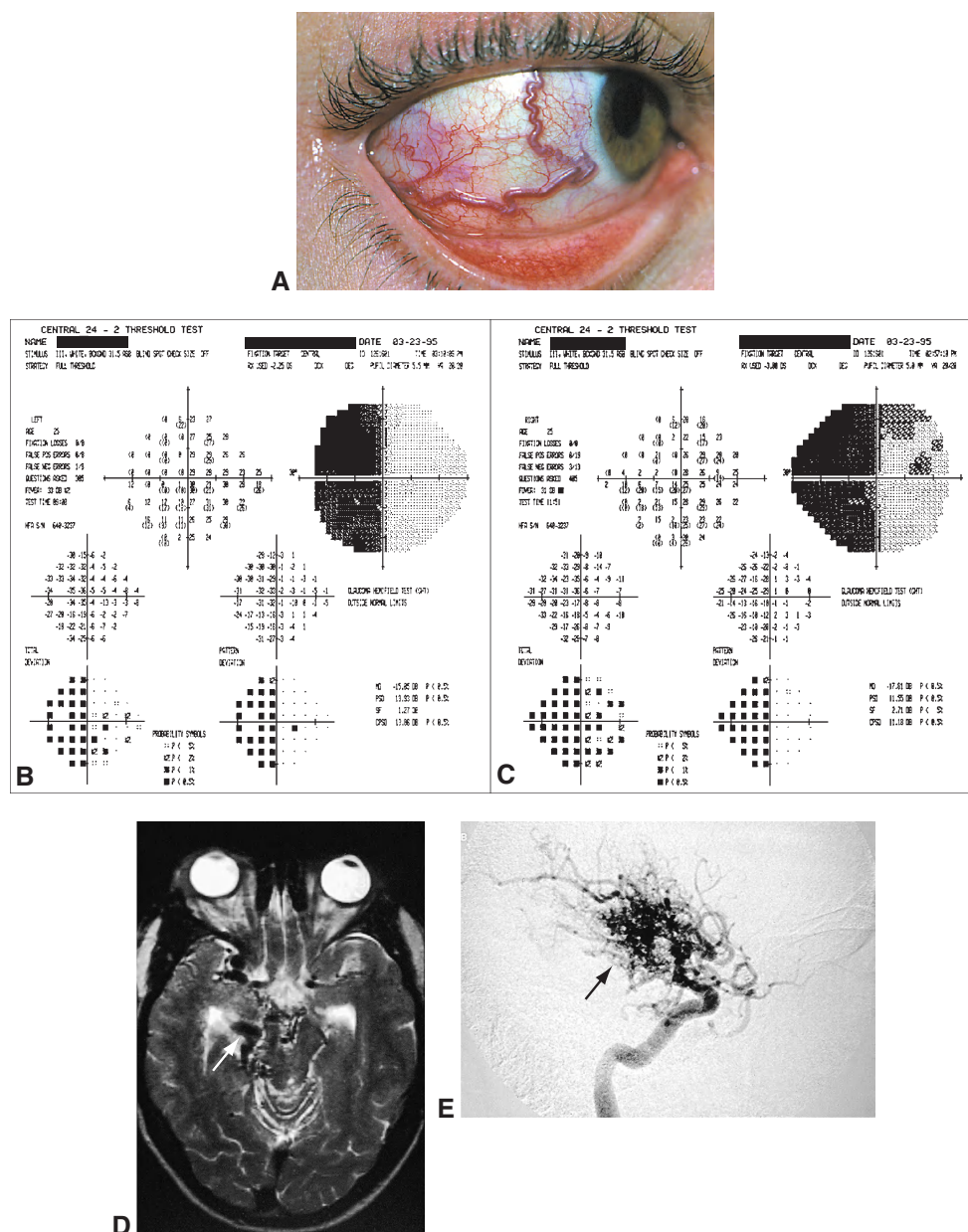


Figure 14-18 **A.** Cet homme de 24 ans a été adressé pour évaluation de vaisseaux conjonctivaux dilatés, depuis 2 à 3 ans. **B, C.** Son acuité visuelle était de 10/10 des deux côtés, mais le champ visuel a mis en évidence une hémianopsie latérale homonyme gauche. **D.** La coupe IRM pondérée en T2 a mis en évidence une malformation artérioveineuse (MAV) au niveau des ganglions de la base droits (flèche). **E.** Artériographie carotidienne interne droite confirmant la présence d'une MAV (flèche). (Remerciements au Dr Steven A. Newman.)

Les MAV hémisphériques peuvent être responsables d'une amputation homonyme du champ visuel. Les signes et symptômes des MAV du tronc cérébral ne sont pas spécifiques et peuvent comprendre diplopie, nystagmus, vertiges, paralysie oculomotrice, paralysie du regard, anisocorie, ou dissociation du réflexe pupillaire à la lumière et en convergence. La description de troubles visuels monoculaires transitoires causés par un phénomène de vol à partir d'une MAV intracrânienne est rare.

Les patients porteurs de MAV peuvent rapporter la perception subjective d'un bruit intracrânien, et l'examineur peut parfois détecter un bruit à l'auscultation crânienne.

Lors d'une MAV dure, il existe une communication artérielle anormale avec un des sinus veineux dural, ce qui entraîne une élévation de la pression veineuse et de la pression intracrânienne. Les MAV dures correspondent à 10 à 15 % des MAV intracrâniennes. Les patients ont souvent des acouphènes et perçoivent un bruit en plus des signes de l'élévation de la pression intracrânienne. Parfois, ces derniers signes sont au premier plan, et une confusion est possible avec une hypertension intracrânienne idiopathique typique (voir chapitre 4). Les MAV dures sont difficiles à diagnostiquer sans angiographie cérébrale conventionnelle. Le diagnostic de MAV dure doit être envisagé en cas de manifestation atypique de toute hypertension intracrânienne, parfois diagnostiquée à tort comme idiopathique.

Diagnostic

Un scanner sans produit de contraste peut mettre en évidence une hémorragie. Les MAV non rompues sont habituellement vues sur les scanners avec produit de contraste, mais l'IRM est plus sensible pour détecter de petites lésions. Les coupes IRM montrent un signal hétérogène lié aux différents éléments englobés par la lésion : vaisseaux sanguins, tissu cérébral, sang circulant et caillots, calcium, oedème. Les MAV calcifiées sont parfois identifiables sur des radiographies ou des coupes scanner. Une angiographie cérébrale est nécessaire pour analyser clairement l'anatomie et définir les vaisseaux afférents et efférents de la MAV.

Traitement

Le choix du traitement dépend de la localisation de la MAV, de l'anatomie des vaisseaux afférents et efférents, et de la taille de la lésion. La résection chirurgicale, la ligature des vaisseaux afférents, l'embolisation et la radiochirurgie stéréotactique peuvent être utilisées seules ou en combinaison. Les crises convulsives sont en général améliorées par les thérapies anticonvulsivantes.

Kupersmith MJ, Vargas ME, Yashar A, et al. Occipital arteriovenous malformations : visual disturbances and presentation. *Neurology*. 1996; 46(4) : 953–957.

Thromboses veineuses cérébrales et des sinus durs

L'occlusion des veines corticales et sous-corticales produit des symptômes neurologiques focaux, ainsi que des signes neuro-ophtalmologiques. Le sinus caverneux, le sinus latéral (transverse) et le sinus sagittal supérieur sont les plus fréquemment atteints. Chaque atteinte produit un tableau clinique distinct. Les thromboses des sinus latéral et sagittal supérieur surviennent plus fréquemment au cours de la grossesse, et sont parfois associées à des céphalées et un oedème papillaire qui peuvent simuler une hypertension intracrânienne idiopathique.

Sloan MA, Stern BJ. Cerebrovascular disease in pregnancy. *Curr Treat Options Neurol*. 2003; 5(5) : 391–407.

Thrombose du sinus caverneux

La thrombose du sinus caverneux (TSC) *septique* provient d'une infection de la face, des sinus sphénoïdaux ou ethmoïdaux, ou de la cavité orale. Rarement, une otite moyenne ou une cellulite orbitaire en est la cause. Les patients présentent des céphalées, nausées, vomissements, et une somnolence. Ils peuvent également être fébriles, frissonnants, tachycardes, avec un tableau de méningite, ou de sepsis généralisé. Les signes oculaires sont initialement unilatéraux mais peuvent devenir bilatéraux. Ils comprennent une congestion orbitaire, un larmolement, un œdème conjonctival, un œdème palpébral, un ptosis, une exophtalmie et une ophtalmoplégie. Une paralysie du nerf VI est le signe neurologique le plus précoce. Une anesthésie cornéenne, une paralysie faciale, un syndrome de Claude Bernard-Horner et une rétinopathie de stase veineuse peuvent survenir. Le traitement comporte l'administration d'antibiotiques, d'anticoagulants ou de corticoïdes, voire parfois une intervention chirurgicale.

Les signes et symptômes d'une TSC *aseptique* ressemblent à ceux des TSC septiques, mais les signes cliniques et les examens complémentaires ne mettent pas en évidence un foyer d'infection. La douleur autour de l'œil est fréquente, mais la congestion orbitaire est typiquement moins sévère que dans les formes septiques. Les anticoagulants ou les antiagrégants plaquettaires sont souvent utilisés.

Thrombose du sinus latéral (transverse)

La thrombose du sinus latéral peut être septique ou spontanée (voir chapitre 2, fig. 2-11). Avec l'utilisation large des antibiotiques, les thromboses septiques sont devenues rares, mais elles peuvent compliquer une otite moyenne.

Les patients ont des signes d'infection systémique ainsi que des douleurs du cou, une sensibilité de la veine jugulaire ipsilatérale, un œdème rétro-oculaire et parfois une paralysie faciale. Des douleurs faciales sévères peuvent aussi survenir et quand elles sont accompagnées par une paralysie du VI, il s'agit alors du *syndrome de Gradenigo*. Le syndrome d'hypertension intracrânienne causé par une thrombose du sinus latéral était initialement appelé *hydrocéphalie otitique*. Les complications comprennent les méningites et les extensions de la thrombose. Cela est traité avec des antibiotiques, une mastoïdectomie avec incision et drainage du sinus latéral, et des traitements médicaux abaissant la pression intracrânienne. Une réponse rapide au traitement est d'un excellent pronostic.

Les thromboses du sinus latéral sont plus souvent spontanées, se manifestant par un tableau d'hypertension intracrânienne idiopathique, en raison de la pression intracrânienne élevée. Les signes ophtalmiques les plus fréquents sont un œdème papillaire et une paralysie du VI.

Thrombose du sinus sagittal supérieur

Les thromboses aseptiques sont plus fréquentes que les thromboses septiques au niveau du sinus sagittal supérieur (SSS). Les thromboses septiques résultent le plus fréquemment d'une méningite. Les autres causes de thromboses septiques du SSS comprennent les infections des sinus paranasaux, les infections pulmonaires, les amygdalites, les infections dentaires, l'inflammation du plancher buccal et les otites moyennes. Les thromboses du SSS peuvent se produire pendant la grossesse, immédiatement en postpartum, ou lors de l'utilisation d'une contraception orale. Les vascularites et les maladies inflammatoires systémiques sont des facteurs prédisposants de cette affection.

Les signes et symptômes dépendent de l'extension et de la localisation de l'occlusion à l'intérieur du SSS. Quand la thrombose occupe le tiers inférieur du sinus, les symptômes sont modérés ou absents. La thrombose postérieure du SSS peut produire un tableau clinique similaire à une hypertension intracrânienne idiopathique, avec des céphalées et un œdème papillaire. C'est donc

un diagnostic à envisager en cas d'hypertension intracrânienne idiopathique atypique, comme chez les femmes minces et les hommes. Si l'altération du drainage veineux cérébral est importante, une altération mentale, des crises convulsives et des signes neurologiques focaux peuvent se développer. La cécité corticale est une complication rare. L'élévation de la pression intracrânienne peut engager le pronostic vital en raison d'une hémorragie intracérébrale ou d'un engagement cérébral. Le traitement dépend de l'ensemble des affections sous-jacentes. Anticoagulants, agents fibrinolytiques et abaissement de la pression intracérébrale sont utilisés.

Diagnostic

Des anomalies peuvent être visualisées sur un scanner sans et avec injection de produit de contraste et sur les coupes IRM, bien qu'aucun de ces tests ne soit assez sensible pour être utilisé seul. L'IRM standard est utilisée pour vérifier la présence ou non d'un abcès cérébral, d'un infarctus, d'une hémorragie ou d'un œdème. La veinographie par résonance magnétique (VRM) est une méthode sensible et non invasive permettant de visualiser directement la thrombose vasculaire. L'angiographie cérébrale qui met en évidence les occlusions vasculaires est particulièrement utile pour visualiser la carotide interne et les artères ophtalmiques.

Manifestations neuro-ophtalmologiques des maladies infectieuses

De très nombreuses infections produisent des manifestations neuro-ophtalmologiques.

Syndrome d'immunodéficience acquise

En raison de la fréquence des manifestations ophtalmologiques liées à l'infection par le virus de l'immunodéficience humaine (VIH), les ophtalmologistes sont souvent les premiers médecins à voir les patients avec un syndrome d'immunodéficience acquise (sida) et ils doivent donc connaître ses différents modes de présentation. Plusieurs atteintes peuvent coexister chez un même patient. Les atteintes neuro-ophtalmologiques peuvent être dues à l'infection par le VIH ou à des infections opportunistes secondaires et des tumeurs malignes. L'œil, les voies visuelles afférentes, et le système oculomoteur peuvent être touchés. La Section 9 du BCSC, *Intraocular Inflammation and Uveitis (Inflammation intraoculaire et uvéite)*, développe l'ensemble du tableau en détail.

Lymphome du système nerveux central

Le lymphome non hodgkinien de haut grade à cellules B est la deuxième cause la plus fréquente de tumeur maligne au cours du sida et la tumeur la plus fréquente qui atteint le SNC. Le lymphome du SNC peut provoquer une diplopie par atteinte des nerfs III, IV ou VI. L'infiltration lymphomateuse de l'orbite et du nerf optique peut entraîner un œdème papillaire et une baisse d'acuité visuelle. Le diagnostic est posé par la confirmation de la présence de cellules lymphomateuses néoplasiques dans le LCR ou par la réalisation de biopsies stéréotaxiques, à visée cérébrale ou méningée. Les anomalies visualisées sur l'IRM peuvent ressembler à celles provoquées par la toxoplasmose, mais elles sont typiquement périventriculaires, avec une propagation subependymaire. Le traitement associe radiothérapie et chimiothérapie.

Cytomégalovirus

Les atteintes par cytomégalovirus (CMV) provoquent le plus souvent des lésions rétinienne. La rétinite à CMV est souvent la première manifestation du sida. Cette infection opportuniste est la

principale cause de perte visuelle chez des patients atteints de sida. Les lésions débutantes sont sèches, blanches, pouvant ressembler à des nodules cotonneux en aspect de « fromage battu », localisés au pôle postérieur ou en périphérie rétinienne. Les autres symptômes incluent des exsudats rétiens, des engainements vasculaires, des hémorragies rétinienues, une inflammation choroïdienne, et un décollement de rétine exsudatif. La rétinite à CMV non traitée peut entraîner la cécité.

Dans le SNC, le CMV peut provoquer une névrite optique et une encéphalite du tronc cérébral. L'infection antérieure du nerf optique entraîne une perte d'acuité visuelle et un œdème papillaire. Ce tableau survient en général chez des patients avec une rétinite à CMV sévère. D'autres développent une neuropathie optique antérieure avec rétinite minime (fig. 14-19). La neuropathie optique postérieure, qui est rare, est caractérisée par une baisse d'acuité visuelle lentement progressive, sans œdème. L'atteinte du tronc cérébral peut entraîner un ptosis, une ophtalmoplégie internucléaire, une paralysie des nerfs crâniens oculaires, une paralysie du regard horizontal et vertical et un nystagmus.

Le diagnostic d'infection à CMV est fait cliniquement, fondé sur les caractéristiques des symptômes oculaires. Les tests sérologiques et les cultures peuvent être non concluants. L'atteinte du SNC est souvent difficile à confirmer, et le diagnostic est fréquemment présumé en présence d'un titre élevé de CMV dans le sang et le LCR. Voir la Section 12 du BCSC, *Retina and Vitreous (Rétine et vitré)*, pour un développement sur le diagnostic et le traitement du CMV.

Herpèsvirus

L'herpès simplex et le zona peuvent provoquer une infection chez le patient atteint du sida. La nécrose rétinienne externe aiguë entraîne une photophobie, des douleurs oculaires, des corps flottants et une baisse d'acuité visuelle. Les signes ophtalmiques comprennent une panuvéite, une hyalite, une artérite rétinienne, un œdème papillaire et une rétinite nécrosante qui, initialement, épargne le pôle postérieur.

L'encéphalite du SNC est la manifestation la plus fréquente de l'infection herpétique (fig. 14-20). Des radiculites peuvent survenir, évoquant un zona ophtalmique et un syndrome de Ramsay-Hunt. En général, les symptômes neuro-ophtalmologiques sont rares dans les infections du groupe herpèsvirus.

Virus de l'immunodéficience humaine

L'infection à VIH elle-même peut causer des manifestations du SNC aiguës et chroniques. Une méningite et une méningo-encéphalite aiguës aseptiques atteignent 5 à 10 % des patients juste après la contamination par le VIH. Des céphalées, une fièvre et des signes méningés peuvent accompagner un syndrome « mononucléose-like ». De temps en temps, une altération des fonctions supérieures, des crises convulsives, une neuropathie optique et une neuropathie intracrânienne, surtout une atteinte du VII, peuvent survenir.

L'encéphalopathie VIH, ou la *démence du sida*, a comme manifestations initiales des pertes de mémoire et de concentration, un changement du comportement et un ralentissement des fonctions supérieures. Des anomalies de la poursuite, des saccades oculaires et des intrusions saccadiques (*square-wave jerks*) peuvent être présentes. Les signes tardifs comprennent une démence profonde, des changements de comportement, une psychose, une altération psychomotrice, une surdité, une négligence visuelle, des hallucinations visuelles, des crises convulsives et des tremblements. Une neuropathie optique peut se développer. Les signes oculaires de l'infection au VIH comprennent des nodules cotonneux, des vascularites et des hémorragies rétinienues. L'IRM met en évidence une atrophie cérébrale et des zones de substances blanches hyperintenses sur les coupes pondérées en T2 qui correspondent à des zones de démyélinisation provoquées par le virus.

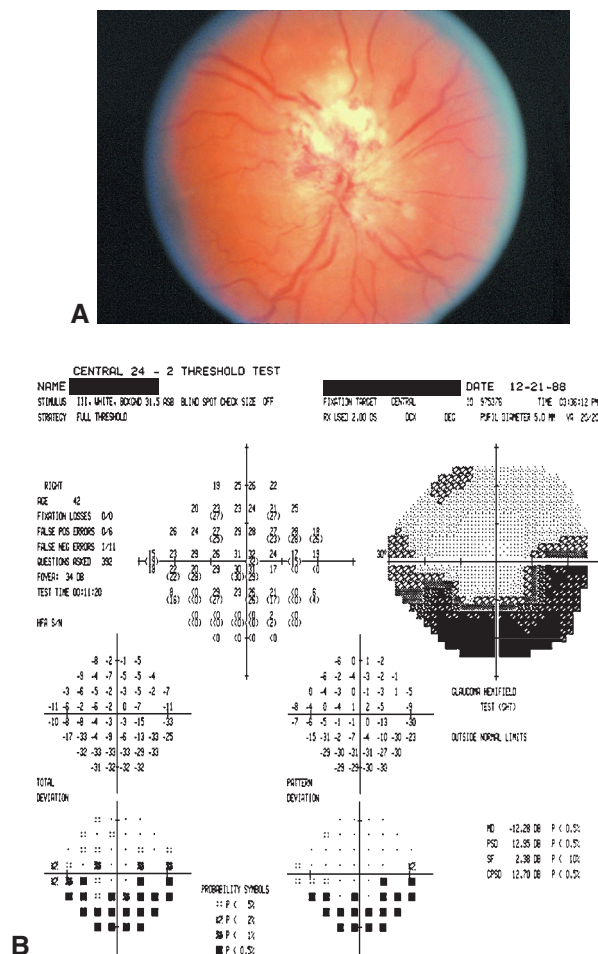
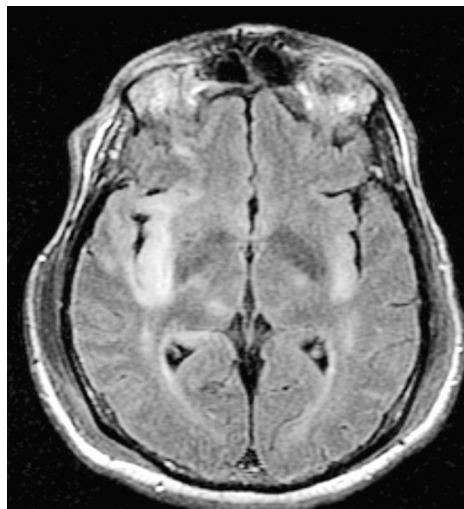


Figure 14-19 **A.** Aspect de la papille chez une patiente de 42 ans qui accusait la présence d'ombres dans le champ visuel inférieur de l'œil droit depuis 3 semaines. **B.** L'acuité visuelle était de 10/10, mais le champ visuel mettait en évidence un défaut fasciculaire inférieur. La patiente avait été transfusée 18 mois auparavant et avait ensuite présenté une pneumopathie par pneumocystose. Un diagnostic d'infection au VIH fut posé. Le diagnostic ophtalmologique était celui d'une névrite optique due à une infection par CMV. (Remerciements au Dr Steven A. Newman.)

Mycobactéries

Mycobacterium tuberculosis et *M. avium-intracellulare* peuvent provoquer des infections cérébrales et oculaires. Les manifestations neuro-ophtalmologiques de la méningite tuberculeuse comprennent une photophobie, des paralysies du III et du VI, un œdème papillaire, une névrite optique rétrobulbaire et une anisocorie. La nécrose cérébrale peut être liée à une endartérite oblitérante. Les bilans de neuro-imagerie peuvent mettre en évidence une hydrocéphalie, des abcès, des granulomes, et un rehaussement des méninges de la base après utilisation de produit de contraste.

Figure 14-20 Patient atteint d'une encéphalite hérpétique. Image IRM en coupe axiale FLAIR montrant des anomalies bilatérales de signal, situées dans les lobes temporaux. (Remerciements au Dr Joel Curé.)



Syphilis

La syphilis est fréquemment associée à l'infection au VIH, probablement en raison des risques de transmission sexuelle. Les signes ophtalmologiques comprennent une papillite, des hémorragies rétiniennes, des occlusions artérielles et veineuses, une vascularite, une chorioretinite, une vascularite nécrosante, une névrite optique et une uvéite. La syphilis méningovasculaire peut entraîner des déficits du champ visuel et des désordres oculomoteurs (paralysie des nerfs crâniens oculomoteurs).

Le diagnostic de syphilis peut être difficile chez un patient immunodéprimé. Le LCR peut présenter une ou plusieurs des modifications suivantes : sérologie syphilitique positive, élévation des protéines, ou pléiocytose. Cependant, des résultats faux négatifs et faux positifs sont fréquents chez les patients atteints du VIH. Le VDRL dans le LCR ne peut pas à lui seul confirmer la présence d'une infection du SNC. Un traitement par pénicilline G aqueuse (12 à 24 millions d'unités par jour en intraveineux pendant 10 à 14 jours) est recommandé, avec un nouvel examen du LCR pour vérifier l'efficacité du traitement.

Leuco-encéphalopathie multifocale progressive

Décrite à l'origine chez les patients présentant des infections lymphoprolifératives avec atteinte de l'immunité cellulaire, la leuco-encéphalopathie multifocale progressive (LEMP) survient chez 1 à 4 % des patients atteints du sida. La maladie peut être provoquée par le JC virus, un polyomavirus qui détruit les oligodendrocytes. La substance grise est relativement épargnée. La vision centrale et les fibres oculomotrices peuvent être touchées. Les manifestations neuro-ophtalmologiques comprennent une hémianopsie homonyme, un trouble visuel, une cécité corticale, une prosopagnosie et une diplopie. Les autres signes neurologiques sont une altération des fonctions supérieures, une ataxie, une démence, une hémiparésie et des déficits focaux.

L'IRM met en évidence des zones de démyélinisation, plus fréquentes dans les régions pariéto-occipitales. La LEMP touche typiquement la substance blanche sous-corticale, avec des lésions focales ou confluentes ne prenant pas le produit de contraste (fig. 14-21). Le but de la thérapeutique est de corriger le statut d'immunodéficience sous-jacent, mais le pronostic est mauvais.

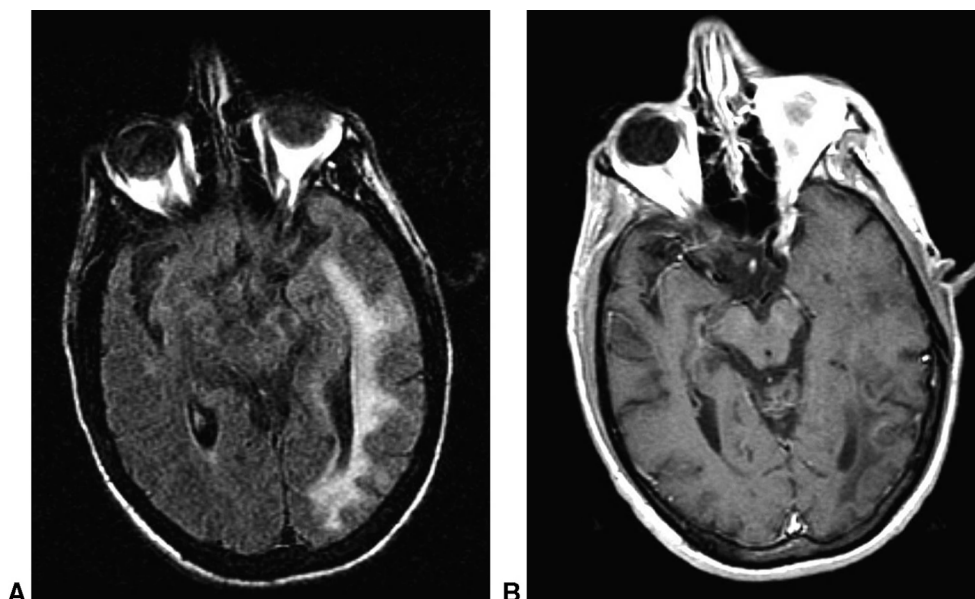


Figure 14-21 Leuco-encéphalopathie multifocale progressive (LEMP) chez un patient atteint du sida. **A.** L'IRM en coupe axiale FLAIR montre une augmentation du signal dans la substance blanche du lobe occipital gauche, épargnant le cortex. **B.** IRM axiale T1 *spin echo* FLAIR, après injection de gadolinium (même localisation qu'en A) montrant une lésion hypo-intense, sans prise de contraste, dans la substance blanche du lobe occipital gauche. L'image hypo-intense en T1 est caractéristique dans les lésions rencontrées dans la LEMP. Fait notable, il n'y pas d'effet de masse et la prise de contraste est minime. (Remerciements au Dr Joel Curé.)

Toxoplasmose

La toxoplasmose oculaire n'est pas une complication habituelle du sida, mais la toxoplasmose du SNC touche environ un tiers des patients sidéens. Les lésions rétinienne sont en général adjacentes aux vaisseaux sanguins. La névrite optique toxoplasmique est rare, caractérisée par une baisse d'acuité visuelle subaiguë et un œdème du nerf optique parfois associé à une étoile maculaire (neurorétinite). La toxoplasmose du SNC entraîne des lésions multifocales, avec une prédilection pour les ganglions de la base et les lobes frontal, pariétal et occipital. Les patients présentent des céphalées, des signes neurologiques focaux déficitaires, des crises convulsives, des modifications des fonctions supérieures, et de la fièvre. Les signes neuro-ophtalmologiques comprennent une hémianopsie homonyme et une quadranopsie, des paralysies oculomotrices et des paralysies du regard. Un traitement antitoxoplasmique à vie est nécessaire pour éviter les récives.

L'IRM met typiquement en évidence de multiples lésions iso-intenses au cerveau sur les coupes pondérées en T1, et iso-intenses ou hyperintenses en pondération en T2. L'administration de gadolinium met en évidence un rehaussement des lésions.

Bakshi R. Neuroimaging of HIV and AIDS related illnesses : a review. *Front Biosci.* 2004; 9 : 632–636.

Currie J. AIDS and neuro-ophthalmology. *Curr Opin Ophthalmol.* 1995; 6(6) : 34–40.

Ormerud LD, Rhodes RH, Gross SA, Crane LR, Houchin KW. Ophthalmologic manifestations of acquired immunodeficiency syndrome-associated progressive multifocal leukoencephalopathy. *Ophthalmology.* 1996; 103(6) : 899–906.

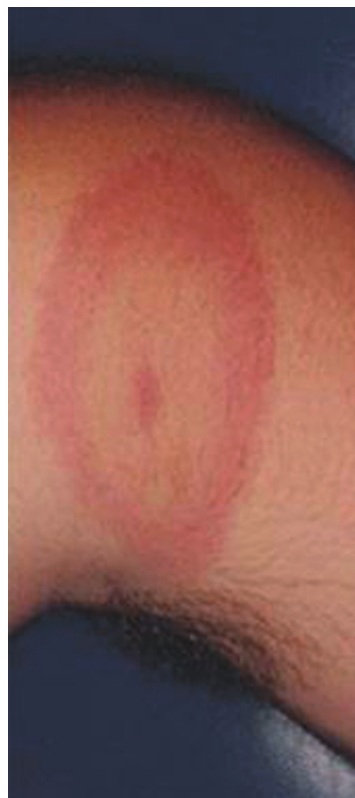
Maladie de Lyme

La borréliose de Lyme est liée à l'infection par *Borrelia burgdorferi*, une spirochète transmise par morsure de tiques. La maladie évolue typiquement en trois stades et peut entraîner des signes oculaires et neuro-ophtalmologiques. La maladie de Lyme est développée dans la Section 1 du BCSC, *Update on General Medicine (Mise au point en médecine générale)*, et dans la Section 9, *Intraocular Inflammation and Uveitis (Inflammation intraoculaire et uvéite)*.

Dans le *stade 1*, 60 à 80 % des patients ont une infection localisée et caractérisée par un rash cutané (*érythème chronique migrateur*), parfois associé à de la fièvre, à des lymphadénopathies régionales et à un syndrome général minime (fig. 14-22). Cet état survient typiquement quelques jours ou semaines après la morsure. Les signes oculaires comprennent : conjonctivite, photophobie, œdème périorbitaire, choroïdite diffuse, décollement de rétine exsudatif et iridocyclite.

Le *stade 2* survient en quelques jours à quelques semaines et correspond à la dissémination de l'infection à travers le sang et le système lymphatique. Le stade 2 est associé à des signes cutanés, des signes neurologiques ou musculosquelettiques. Une éruption annulaire, des arthralgies, une atteinte cardiaque, des lymphadénopathies, une splénomégalie, une hépatite, une hématurie, une protéinurie, des malaises et une fatigue peuvent être présents. Les symptômes neuro-ophtalmologiques, à ce stade, comprennent : kératite, panophtalmie, œdème papillaire (tableau d'hypertension intracrânienne idiopathique), uvéite granulomateuse, hyalite, pars planitis, myosite orbitaire. Les deux tiers des patients ont des signes oculaires à ce stade. Des neuropathies intracrâniennes

Figure 14-22 Érythème chronique migrateur; il s'agit de l'éruption cutanée typique du stade primaire de la maladie de Lyme. (Remerciements au Dr Robert L. Lesser.)



peuvent survenir, le plus souvent une paralysie du nerf facial, mais aussi une névrite optique, une méningite avec des céphalées et une raideur du cou, et des radiculopathies.

Le *stade 3* correspond à une infection persistante. Les arthrites et les lésions cutanées scléro-dermiques sont au premier plan. Les kératites et les signes neurologiques dominent, incluant une encéphalomyélite chronique, une paraparésie spastique, des tremblements ataxiques, des perturbations mentales minimales et une radiculopathie chronique. Le tableau neurologique peut ressembler à une SEP, cliniquement et radiologiquement.

Le diagnostic est suspecté cliniquement lorsque le patient a été exposé en zone d'endémie (le patient peut ne pas se souvenir de la morsure de tiques) et s'il présente une éruption cutanée typique de l'érythème chronique migrateur. La présence d'un titre élevé d'anticorps dans le sérum ou le LCR est d'une grande aide. Le test ELISA est typiquement utilisé pour le dépistage, mais la technique de *Western blot* confirme le diagnostic.

Le traitement doit être conduit par un spécialiste des pathologies infectieuses.

Balcer LJ, Winterkorn JM, Galetta SL. Neuro-opthalmic manifestations of Lyme disease. *J Neuro-ophthalmol.* 1997; 17(2) : 108–121.

Infections fongiques

Les infections fongiques sont provoquées par des espèces qui ne prolifèrent habituellement qu'en cas de déficience des leucocytes polynucléaires (aspergillose, mucormycose, blastomycose, candidose) ou en cas de défaut de la fonction cellulaire T (cryptococcose, histoplasmosse, coccidioïdomycose). Les deux types principaux de champignons sont les moisissures et les levures, bien que quelques champignons puissent avoir les caractéristiques des deux.

Les *moisissures* (champignons filamenteux) sont composées d'hyphes, qui s'étendent et se ramifient pour former un mycélium, permettant à la moisissure de croître. Les moisissures se reproduisent quand une portion des hyphes se détache. L'aspergillose et la mucormycose sont des infections du SNC provoquées par des moisissures.

Les *levures* sont rondes, avec des dilatations externes appelées bourgeons ou pseudo-hyphes. Les levures sont cloisonnées et se reproduisent par bourgeonnements : la cellule parent se divise et un des noyaux filles migre à travers le bourgeon à la surface de la cellule. La coccidioïdomycose, la cryptococcose et l'histoplasmosse sont provoquées par des levures. *Candida* peut croître selon un mode de levure ou de moisissure.

Weinstein JM. Viruses (except retroviruses) and viral diseases. In : Miller NR, Newman NJ, eds. *Walsh and Hoyt's Clinical Neuro-Ophthalmology*. 6th ed. Vol 3. Philadelphia : Lippincott Williams & Wilkins; 2005 : 2775–2825.

Aspergillose

Le champignon *Aspergillus* grandit dans le foin, les graines, la pourriture végétale, le sol et le fumier. On la contracte en inhalant ou en mâchant un grain, en respirant dans un immeuble en cours de rénovation, ou en mangeant des aliments contaminés (poivre). Le mode de transmission le plus fréquent est l'inhalation de spores. De nombreuses sortes d'*Aspergillus* infectent les humains. Les trois principaux types d'infections sont l'aspergillose allergique, les aspergillomes et l'aspergillose invasive.

L'*aspergillose allergique* affecte le système bronchopulmonaire et les sinus paranasaux. Les signes neuro-ophtalmologiques sont rares; ils surviennent secondairement avec l'envahissement du sinus sphénoïde. Les signes et symptômes comprennent la neuropathie optique, l'exophtalmie, la diplopie et les céphalées.

L'*aspergillome*, ou *agglomérat fongique*, peut croître dans l'orbite, les sinus paranasaux ou le cerveau. Il peut survenir chez un patient immunodéprimé ou un patient immunocompétent. L'*aspergillome* orbitaire provoque des symptômes de masse orbitaire, avec exophtalmie, baisse d'acuité visuelle, diplopie et douleurs. Les lésions orbitaires envahissent volontiers les sinus ou le cerveau. L'extension dans le canal optique, le sinus caverneux, le nerf optique et le chiasma optique produit des signes neuro-ophtalmologiques (fig. 14-23). L'*aspergillome* intracrânien provoque un effet de masse et des déficits neurologiques progressifs.

L'*aspergillose invasive* survient typiquement chez les patients immunodéprimés. La plupart des patients ont d'abord un envahissement pulmonaire, bien que la peau, l'orbite ou les sinus puissent être le point de départ de l'infection. L'infection du SNC survient secondairement par la diffusion directe ou par voie hématogène des organismes. Les manifestations ophtalmologiques comprennent une neuropathie optique aiguë rétrobulbaire, une endophtalmie, un syndrome de l'apex orbitaire et un syndrome du sinus caverneux. L'envahissement vasculaire provoque infarctus ou hémorragie cérébraux. Une méningite, un abcès intracrânien, un hématome épidural ou sous-dural, une formation anévrysmale mycotique et une encéphalite sont les conséquences sérieuses d'une *aspergillose* invasive.

Le traitement comporte des corticoïdes systémiques et des agents antimycotiques tels que l'amphotéricine B. Les nouveaux imidazolés, tels que le voriconazole et le posaconazole, peuvent

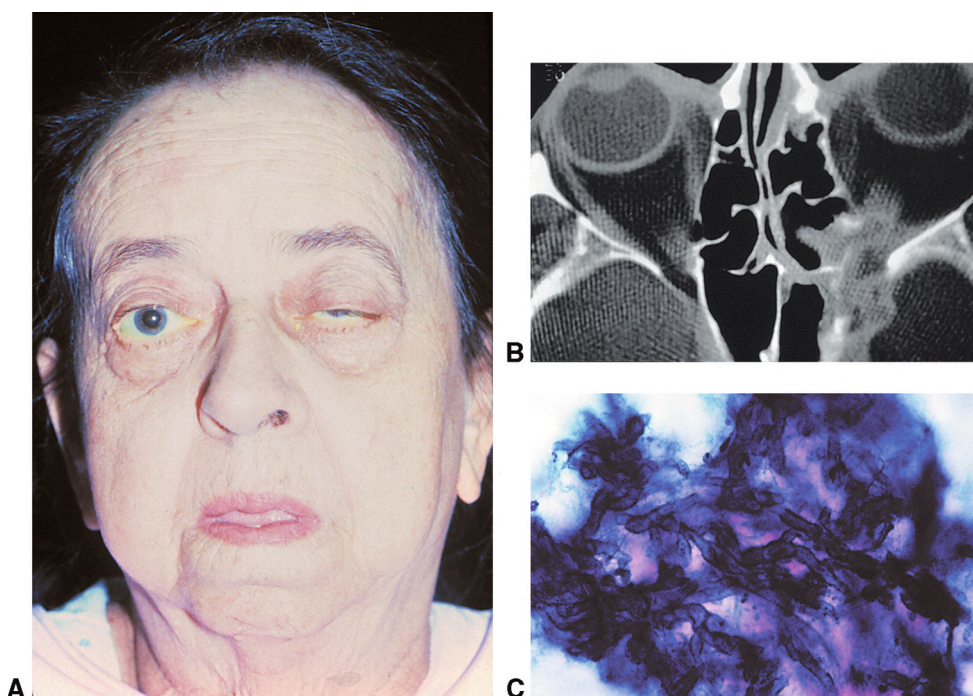


Figure 14-23 Cette femme âgée de 82 ans s'est présentée en se plaignant de douleurs de l'arcade sourcilière et de l'orbite gauche apparues depuis 6 semaines. **A.** Quatre semaines avant de consulter, elle a soudainement perdu la vision de l'œil gauche et, une semaine plus tard, a développé un ptosis et une exophtalmie. **B.** Le scanner a révélé la présence d'une lésion à l'apex orbitaire, sa ponction-biopsie à l'aiguille fine (**C**) ayant mis en évidence un *aspergillome*.

être plus efficaces que l'amphotéricine B dans le traitement des aspergilloses invasives. Des interventions chirurgicales sont nécessaires pour traiter les aspergillomes et l'aspergillose invasive. Le taux de mortalité pour l'aspergillose invasive est extrêmement élevé (supérieur à 90 %).

Levin LA, Avery R, Shore JW, Woog JJ, Baker AS. The spectrum of orbital aspergillosis : a clinico-pathological review. *Surv Ophthalmol.* 1996; 41(2) : 142–154.

Metcalf SC, Dockrell DH. Improved outcomes associated with advances in therapy for invasive fungal infections in immunocompromised hosts. *J Infect.* 2007; 55(4) : 287–299.

Mucormycose

La mucormycose est provoquée par de nombreuses moisissures différentes de la classe des Zygomycètes. Ces champignons, qui habitent dans les matières en décomposition, sont ubiquitaires mais ont une virulence tellement faible que l'infection ne survient que chez des hôtes affaiblis. La moisissure pénètre dans le corps à travers le tractus respiratoire et prolifère, provoquant une invasion des tissus. Elle grandit rapidement, produisant une infection plus aiguë que les autres champignons. Ces organismes ont une prédilection pour les vaisseaux sanguins ; hémorragies, thromboses et nécroses ischémiques sont les marqueurs principaux de cette affection. Les anévrismes et les formations pseudo-anévrismales dans la vascularisation intracrânienne peuvent avoir des conséquences dévastatrices quand survient une rupture. Les deux types de mucormycose produisant une atteinte ophtalmique sont la mucormycose rhinocérébrale et la mucormycose du SNC.

La *mucormycose rhinocérébrale* survient généralement chez les patients diabétiques, prenant des corticoïdes, ou neutropéniques sous antibiotiques. L'infection initiale démarre de lésions cutanées faciales, de la muqueuse nasale, des sinus paranasaux ou du palais dur (fig. 14-24). Le champignon se développe dans les vaisseaux sanguins de proximité, affectant les vaisseaux orbitaires, les artères carotides, les sinus caverneux, ou les veines jugulaires. Les signes orbitaires et neurologiques sont produits par un infarctus, une thrombose ou une hémorragie. Non traitée, la mucormycose rhinocérébrale peut aboutir à une dégradation rapide, aboutissant à la mort en quelques jours. Quelques patients développent une affection chronique avec peu de symptômes de maladie systémique.

La plupart des patients ont des céphalées ou des douleurs faciales. Les autres signes et symptômes dépendent de la localisation de l'infection. L'atteinte orbitaire produit un œdème orbitaire, des douleurs aux mouvements oculaires, une hyperhémie conjonctivale et un chémosis, des ulcérations cornéennes, une ophtalmoplégie, et une perte visuelle. L'infarctus rétinien, l'occlusion de

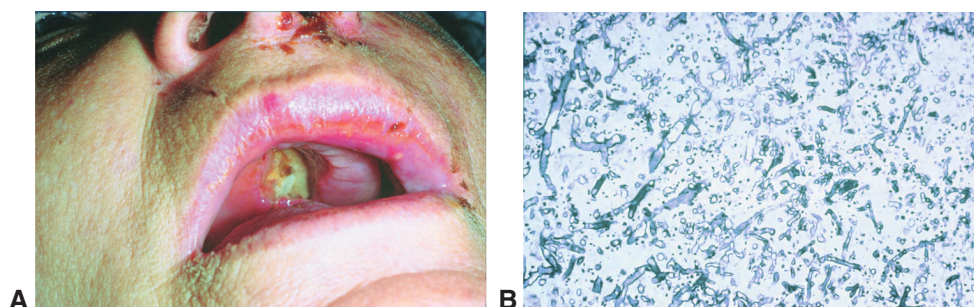


Figure 14-24 A. Un patient avec une mucormycose rhinocérébrale ayant érodé le palais dur. B. Biopsie démontrant des filaments non cloisonnés. (Remerciements au Dr Lanning B. Kline.)

l'artère ophtalmique et l'infiltration du nerf optique sont des mécanismes aboutissant à la cécité. Les autres symptômes sont une diplopie indolore et des neuropathies crâniennes. Un syndrome de l'apex orbitaire, du sinus caverneux ou chiasmatique peut être présent. Les signes neurologiques comprennent hémiparésie, aphasie, crises convulsives, et dégradation cognitive.

La *mucormycose du système nerveux central* est très rare. Le champignon gagne le SNC à partir du nez ou des sinus paranasaux, mais il n'y a pas de maladie nasale, sinusienne, oculaire ou orbitaire quand les manifestations neurologiques apparaissent. Des infections de l'orbite, du palais, du nez et des sinus apparaissent typiquement secondairement. Méningites, abcès, atteinte des nerfs crâniens et crises convulsives sont fréquents.

Le diagnostic de mucormycose est essentiellement clinique, car la plupart des investigations biologiques ne sont pas spécifiques. Le scanner peut mettre en évidence une destruction osseuse, une atteinte des tissus mous dans les sinus paranasaux et l'orbite, des niveaux aériques dans les sinus et l'orbite, ou la présence d'un abcès cérébral. L'IRM, l'ARM et l'artériographie peuvent aider en montrant des thromboses vasculaires. Le diagnostic de certitude est obtenu par la biopsie de la lésion qui montre l'invasion vasculaire, les nécroses tissulaires, les formations d'escarres, la présence de cellules inflammatoires et de filaments non cloisonnés.

La mucormycose a une mortalité d'environ 50 %. La pathologie systémique sous-jacente doit être traitée et les agents immunosuppresseurs supprimés si possible. La prise en charge thérapeutique se fait par un débridement chirurgical agressif des tissus nécrotiques et l'administration d'amphotéricine B. Le nouvel imidazolé, le posaconazole, semble prometteur dans le traitement des mucormycoses. L'oxygène hyperbarique n'a pas fait une preuve formelle de son efficacité.

Spellberg B, Edwards J, Ibrahim A. Novel perspectives on mucormycosis : pathophysiology, presentation and management. *Clin Microbiol Rev.* 2005; 18(3) : 556–569.

Cryptococcose

Cryptococcus neoformans, principal champignon provoquant une cryptococcose, est retrouvé dans les déjections de pigeons et les sols contaminés. Bien qu'il soit ubiquitaire, il est rarement responsable d'infections dans une population en bonne santé. Cependant, l'infection peut survenir chez approximativement 10 % des patients atteints du sida. La cryptococcose est ainsi la plus courante des mycoses, menaçant le pronostic vital chez ces patients.

L'anomalie neuro-ophtalmologique la plus fréquente est l'œdème papillaire lié à une méningite à cryptocoque. Le début des symptômes est généralement insidieux, avec une évolution en dents de scie. Des céphalées, nausées, vomissements, vertiges et des modifications des fonctions supérieures sont les plaintes les plus fréquentes. Une diplopie liée à une paralysie unilatérale ou bilatérale du VI peut survenir, évoquant à tort une élévation de la pression intracrânienne. Une inflammation de la base du cerveau est responsable des autres neuropathies intracrâniennes. Une photophobie, une vision brouillée, des douleurs rétrobulbaires, un déficit du champ visuel latéral homonyme ou un nystagmus peuvent survenir.

L'atteinte du nerf optique se manifeste par un tableau de névrite rétrobulbaire, produisant une dégradation progressive de l'acuité visuelle en quelques heures ou quelques jours. On suppose qu'une arachnoïdite adhérente est une des causes de perte visuelle dans les infections à cryptocoque. L'infiltration des organismes à l'intérieur des voies visuelles et dans les méninges périoptiques a été mise en évidence en postmortem. Les autres complications ophtalmiques incluent l'œdème papillaire, la rétinobulbairite et les nodules cotonneux.

Le diagnostic est confirmé par la mise en évidence d'antigènes capsulaires du *C. neoformans* ou en isolant la levure dans le LCR. La plupart des patients ayant une cryptococcose du SNC ont

une maladie disséminée, avec mise en évidence de l'infection dans le sang, les poumons, la moelle osseuse, la peau, les reins et d'autres organes. La mesure des antigènes sériques peut donc aider au diagnostic.

Le traitement antifongique comprend l'amphotéricine B et la flucytosine. Un traitement par amphotéricine intrathécale peut être nécessaire. Le fluconazole ou l'itraconazole sont utilisés en traitement d'entretien. La perte visuelle provoquée par l'œdème papillaire peut être prévenue par une dérivation du LCR ou des fenestrations des gaines du nerf optique. Le taux de mortalité des patients traités pour cryptococcose du SNC est de 25 à 30 %. Le pronostic est moins bon chez les patients ayant une tumeur maligne sous-jacente.

Perfect JR, Casadevall A. Cryptococcosis. *Infect Dis Clin North Am*. 2002; 16(4) : 837–874.

Maladies à prion

Les maladies à prion, également connues sous le nom d'*encéphalopathies spongiformes transmissibles*, comprennent le kuru en Nouvelle-Guinée; la maladie de Creutzfeldt-Jakob sporadique (MCJ), qui est trouvée dans le monde entier; et une nouvelle variante de la MCJ (vMCJ), retrouvée fréquemment au Royaume-Uni et en France. Cette variante de la maladie de Creutzfeldt-Jakob est liée à l'encéphalopathie bovine spongiforme (« maladie de la vache folle »), qui est une maladie à prion du bétail.

Les prions sont des agents infectieux formés par la transformation d'une protéine normale de surface cellulaire (PrP^C) en une protéine de surface cellulaire malformée appelée PrP^{MCJ} ou PrP^{SC} (pour maladie à prion animale). L'association entre une molécule normale PrP^C et une anormale PrP^{MCJ} induit un changement conformationnel de la protéine normale, permettant la propagation de la forme anormale. L'accumulation de ces protéines prions anormales qui en résulte altère la fonction neuronale, provoquant les symptômes de la MCJ. La MCJ sporadique peut provenir d'une mutation somatique dans le gène de la protéine prion ou, plus probablement, d'une conversion spontanée de la protéine prion normale en une protéine prion anormale et de l'expansion secondaire de la forme altérée. Environ 10 % des cas de MCJ sont familiaux et sont dus à la transmission des mutations dans le gène *PrP*.

La MCJ est constamment fatale, se présentant comme une démence rapidement progressive qui entraîne le décès en moins d'un an. Les symptômes visuels les plus fréquemment rapportés comprennent une diplopie, des paralysies supranucléaires, des perturbations visuelles complexes, une hémianopsie homonyme, des hallucinations et une cécité corticale. Parfois, dans la variante MCJ de Heidenhain, les patients se présentent avec des symptômes visuels initialement isolés.

Le bilan diagnostique associe la réalisation d'une IRM, d'un électro-encéphalogramme (EEG), d'une ponction lombaire, et parfois d'une biopsie cérébrale. L'IRM de diffusion montre typiquement des lésions hyperintenses corticales et au niveau des ganglions de la base. L'EEG retrouve typiquement des complexes d'ondes pointues périodiques. Le LCR contient généralement la protéine 14-3-3. L'histopathologie cérébrale met en évidence des dégénérescences spongiformes. Aucun traitement n'est actuellement efficace.

Buono LM. Prion disease. *Int Ophthalmol Clin*. 2007; 47(4) : 121–129.s

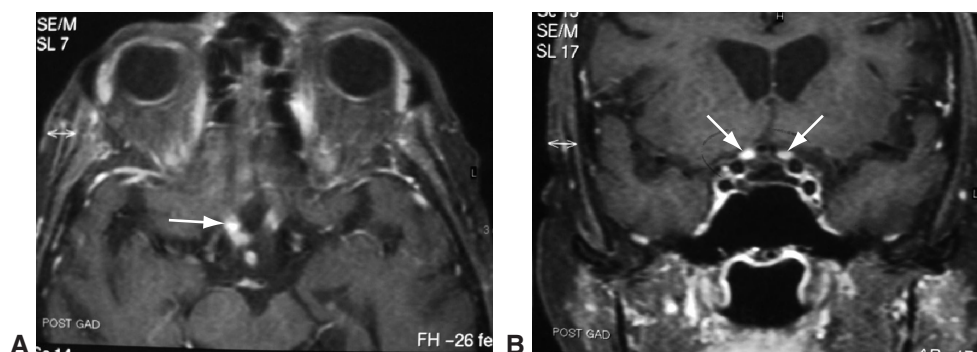


Figure 14-25 Coupes IRM axiales (**A**) et coronales (**B**), séquences pondérées en T1 avec suppression de graisse, chez un patient avec une neuropathie optique radique. La radiothérapie avait été réalisée pour traiter un adénome hypophysaire; le patient a eu une baisse d'acuité visuelle prédominant à droite plusieurs mois après la réalisation de la radiothérapie. L'IRM met en évidence une prise de contraste du nerf optique (flèche) dans la région préchiasmatique. (Remerciements au Dr Eric Eggenberger.)

Radiothérapie

Différents types de radiothérapie sont actuellement efficaces, et les techniques continuent à évoluer au fur et à mesure des progrès scientifiques. La radiothérapie traditionnelle cérébrale, qui est utilisée pour traiter les tumeurs malignes cérébrales, est délivrée par fractions en environ un mois. Des avancées récentes, comme la radiothérapie tridimensionnelle conformationnelle, délivrent la radiothérapie dans des zones précises, ce qui est accompli en utilisant des faisceaux 3D asymétriques. La chirurgie radiothérapique (radiochirurgie) utilise des accélérateurs linéaires ou des techniques Gamma Knife qui sont différentes des techniques de radiothérapie traditionnelle. La radiochirurgie est généralement délivrée sur un site unique, utilisant les techniques informatiques pour focaliser le rayonnement sur les régions souhaitées. Ces techniques peuvent traiter les tumeurs malignes, parfois les lésions inflammatoires, et les malformations vasculaires.

Les complications de la radiothérapie qui est délivrée directement sur le système nerveux peuvent prendre différentes formes et survenir de nombreuses années après le traitement. Les complications immédiates comprennent l'œdème transitoire des tissus atteints. Les complications tardives de la sphère neuro-ophtalmologique comprennent la nécrose radique, les neuropathies crâniennes et la neuromyotonie oculaire (voir chapitre 8). La nécrose radique implique une mort du tissu du système nerveux, avec un œdème périphérique à la nécrose. Cela peut simuler l'aspect d'une récurrence de la tumeur sur le scanner ou l'IRM traditionnels. Parfois, les techniques d'imagerie fonctionnelle comme le PET ou la spectroscopie par résonance magnétique (SRM) sont nécessaires pour distinguer radiologiquement ces entités; les tumeurs ont généralement un profil hypermétabolique alors que la nécrose radique a, par nature, un hypométabolisme.

Le principal signe de toxicité neuro-ophtalmologique est la neuropathie optique radique. Cette complication rare survient typiquement des mois voire des années après la radiothérapie et provoque une neuropathie optique subaiguë. La survenue d'une neuropathie optique radique dépend de la dose reçue; elle est plus fréquente après des doses élevées (supérieures à 5000 Grays). L'IRM met habituellement en évidence une prise de contraste du nerf optique (fig. 14-25). Le trai-

tement est généralement inefficace, mais l'anticoagulation, l'oxygène hyperbare et les corticoïdes ont tous été utilisés. La neuromyotonie oculaire survient des mois à des années après la radiothérapie. Ce syndrome rare provoque des « spasmes » épisodiques des nerfs III, IV ou VI, provoquant des épisodes courts de diplopie. Bien que rare, cette entité est importante à reconnaître car elle répond à la carbamazépine.

Barnett GH, Lindsey ME, Adler JR, et al; American Association of Neurological Surgeons; Congress of Neurological Surgeons Washington Committee Stereotactic Radiosurgery Task Force. Stereotactic radiosurgery—an organized neurosurgery-sanctioned definition. *J Neurosurg.* 2007; 106 (1) : 1–5.

Textes fondamentaux

Neuro-ophtalmologie

- Brodsky MC, Baker RS, Hamed LM. *Pediatric Neuro-Ophthalmology*. New York : Springer-Verlag ; 1996.
- Burde RM, Savino PJ, Trobe JD. *Clinical Decisions in Neuro-Ophthalmology*. 3rd ed St Louis : Mosby; 2002.
- Glaser JS. *Neuro-Ophthalmology*. 3rd ed. Philadelphia : Lippincott; 1999.
- Gold DH, Weingeist TA. *Color Atlas of the Eye in Systemic Disease*. Philadelphia; Lippincott Williams & Wilkins; 2001.
- Harrington DO, Drake MV. *The Visual Fields : Textbook and Atlas of Clinical Perimetry*. 6th ed. St Louis : Mosby; 1990.
- Kline LB, Bajandas FJ. *Neuro-Ophthalmology Review Manual*. 6th ed. Thorofare, NJ : Slack; 2008.
- Lee AG, Brazis PW, Kline LB, eds. *Curbside Consultation in Neuro-Ophthalmology*. Thorofare, NJ : Slack; 2009.
- Leigh RJ, Zee DS. *The Neurology of Eye Movements*. 3rd ed. New York : Oxford University Press; 1999.
- Liu GT, Volpe NJ, Galetta SL. *Neuro-Ophthalmology : Diagnosis and Management*. Philadelphia : Saunders; 2001.
- Loewenfeld IE. *The Pupil : Anatomy, Physiology, and Clinical Applications*. 2 vols. Oxford : Butterworth-Heinemann; 1999.
- Miller NR, Newman NJ, Bioussé V, Kerrison JB, eds. *Walsh and Hoyt's Clinical Neuro-Ophthalmology*. 6th ed. 3 vols. Philadelphia : Lippincott Williams & Wilkins; 2005.
- Trobe JD. *The Neurology of Vision*. New York : Oxford University Press; 2001.
- Wong AMF. *Eye Movement Disorders*. New York : Oxford University Press; 2008.

Vignal C, Miléa D. *Neuro-ophtalmologie*. Paris : Éditions Scientifiques et médicales Elsevier, SAS; 2002.*

*NdT

Références complémentaires publiés par l'AAO

Points centraux : modules cliniques pour ophtalmologistes

Pour obtenir des informations sur les modules individuels : <http://one.aao.org/CE/EducationalProducts/FocalPoints.aspx>.

Arnold AC. Optic nerve meningioma (Module 7, 2004).

Farris BK. Temporal artery biopsy (Module 7, 2003).

Lee MS. Diplopia : diagnosis and management (Module 12, 2007).

Lee AG, Brazis PW. Giant cell arteritis (Module 6, 2005).

Lee AG, Brazis PW, Curry RC. Neuro-ophthalmic complications of cardiac surgery (Module 6, 2001).

Pardo G. Multiple sclerosis and optic neuritis (Module 12, 2003).

Patel AD. Optic atrophy (Module, 2006).

Smith KH. Myasthenia gravis (Module 4, 2003).

Torun N, Ing E. Neuro-ophthalmologic emergencies (Module 9, 2008).

Vaphiades MS, Kline LB. Functional visual disorders (Module 1, 2005).

Volpe NJ, Liu GT, Galetta SL. Idiopathic intracranial hypertension (IIH, pseudotumor cerebri) (Module 3, 2004).

Publications

Arnold AC, ed. *Basic Principles of Ophthalmic Surgery* (2006).

Fishman GA, Birch DG, Holder GE, Brigell MG. *Electrophysiologic Testing in Disorders of the Retina, Optic Nerve, and Visual Pathway*. 2nd ed. Ophthalmology Monograph 2 (2001).

Kline LB, ed. *Optic Nerve Disorders*. 2nd ed. Ophthalmology Monograph 10 (2007).

Rockwood EJ, ed. *ProVision : Preferred Responses in Ophthalmology*. Series 4. Self-Assessment Program (2007).

Wilson FM II, ed. *Practical Ophthalmology : A Manual for Beginning Residents*. 5th ed. (2005).

Références en ligne

Pour obtenir des informations sur les références, Preferred Practice Patterns (Recommandations de pratique clinique), Complementary Therapy Assessments (Évaluations thérapeutiques complémentaires) et Ophthalmic Technology Assessments (Technologie d'évaluation ophtalmologique) : <http://one.aao.org/CE/PracticeGuidelines/default.aspx>.

Basic and Clinical Science Course (Sections 1-13) ; <http://one.aao.org/CE/EducationalProducts/BCSC.aspx>

Clinical Education Cases : <http://one.aao.org/CE/EducationalContent/Cases.aspx>

Clinical Education and Ethics Courses : <http://one.aao.org/CE/EducationalContent/Courses.aspx>.

Focal Points modules : <http://one.aao.org/CE/EducationalProducts/FocalPoints.aspx>

Maintenance of Certification Exam Study Kit, version 2.0 (2007) ; <http://one.aao.org/CE/MOC/default.aspx>

Rockwood EJ, ed. ProVision : Preferred Responses in Ophthalmology. Series 4. Self-Assessment Program, 2-vol set (2007) ; <http://one.aao.org/CE/EducationalProducts/Provision.aspx>

CD/DVD

Chung SM, Gordon LK, Lee MS, Odel JG, Purvin VA. *LEO Clinical Update Course on Neuro-Ophthalmology* (CD-ROM, 2005).

Wilson ME Jr. *Ocular Motility Evaluation of Strabismus and Myasthenia Gravis*. From Strabismus Evaluation and Surgery (DVD, 1993 ; reviewed for currency 2007).

Pour commander, vous pouvez effectuer votre commande en ligne : www.aao.org/store, ou téléphoner au Service relations clients : depuis les États-Unis : 866-561-8558 (appel gratuit) ; en dehors des États-Unis : 415-561-8540 entre 8 h 00 et 17 h 00, heure du Pacifique (PST).

Auto-évaluation

Questions

En dépit de l'effort fait pour éviter les questions ambiguës ou redondantes, les auteurs reconnaissent qu'il peut exister des différences d'opinion sur la « meilleure » réponse. Les discussions sont destinées à montrer le raisonnement employé pour parvenir à cette réponse. Elles peuvent aussi être utiles pour confirmer au lecteur que son approche du problème était la bonne ou, si nécessaire, mémoriser la marche à suivre.

1. La paroi interne de l'orbite est constituée de tous les os suivants *sauf* :
 - a. l'ethmoïde
 - b. l'os palatin
 - c. le maxillaire
 - d. le sphénoïde
2. Le générateur des saccades horizontales dans le tronc cérébral est :
 - a. le noyau réticulaire tegmental du pont
 - b. la formation réticulée pontique paramédiane
 - c. le noyau interstitiel de Cajal
 - d. le noyau interstitiel rostral du faisceau longitudinal médian
3. Le test qui semble le moins utile pour confirmer le caractère non organique d'une baisse d'acuité visuelle est :
 - a. la périmétrie de Goldmann
 - b. la périmétrie automatique
 - c. le champ visuel par confrontation
 - d. le test de dissociation avec un prisme vertical
4. Un homme de 20 ans, sans antécédent médical particulier, se plaint de céphalée et présente une pupille gauche dilatée et aréactive. Le reste de son examen est normal. Parmi les éléments suivants, quel est le moins utile pour l'évaluation initiale ?
 - a. le test à la pilocarpine diluée (0,1 %)
 - b. le test à la pilocarpine 1 %
 - c. le test à la cocaïne
 - d. l'observation
5. Une femme de 54 ans rapporte une baisse visuelle droite survenue sur 3 jours. L'acuité visuelle est réduite à une absence de perception lumineuse. Quel élément est en faveur d'une anorganicité ?
 - a. la présence d'un réflexe photomoteur direct
 - b. l'absence de mouvement lorsqu'un miroir passe devant l'œil droit

- c. l'absence de mouvement oculaire lorsqu'un prisme de 6 dioptries base externe est placé devant l'œil droit
 - d. l'absence de nystagmus monoculaire optocinétique lorsqu'un tambour est placé et tourné devant la patiente de gauche à droite
- 6. Quel est, dans ce qui suit, l'élément caractéristique du réflexe vestibulo-oculaire ?
 - a. Il véhicule l'information concernant les mouvements de rotation de la tête.
 - b. Il sert de support à la poursuite oculaire.
 - c. Il est impliqué dans la calibration des saccades oculaires.
 - d. Il véhicule les entrées auditives au cerveau.
- 7. Quel est, dans ce qui suit, l'élément caractéristique des saccades oculaires ?
 - a. Elles ont une vitesse constante et élevée.
 - b. Leur vitesse est variable et se modifie en fonction de l'amplitude du mouvement.
 - c. Elles sont rarement utilisées pour explorer visuellement l'espace environnant.
 - d. Elles dépassent souvent leur cible chez les individus normaux.
- 8. La paralysie de l'horizontalité du regard est secondaire à :
 - a. une lésion du lobe frontal homolatéral
 - b. une lésion du lobe frontal controlatéral
 - c. une atteinte des centres pontiques (ou protubérantiels)
 - d. un infarctus dans le territoire carotidien
- 9. Une paralysie du nerf oculomoteur (III) avec épargne pupillaire et réinnervation aberrante :
 - a. est rarement secondaire au diabète
 - b. indique souvent une lésion comprimant le nerf oculomoteur
 - c. est au mieux explorée par un scanner
 - d. peut être d'origine microvasculaire et demande une évaluation des facteurs de risque vasculaires
- 10. Quel est, dans ce qui suit, l'élément exact en cas de paralysie du nerf trochléaire (IV) ?
 - a. C'est une cause fréquente de diplopie post-traumatique.
 - b. Elle peut facilement être diagnostiquée par l'examen des ductions.
 - c. Elle est associée à un nystagmus en abduction.
 - d. Elle est souvent secondaire à une lésion compressive, comme un anévrisme.
- 11. Laquelle de ces anomalies oculomotrices est un nystagmus à ressort ?
 - a. flutter oculaire
 - b. myoclonie oculopalatine
 - c. opsoclonus
 - d. nystagmus battant vers le bas (*downbeat nystagmus*)

12. Quelle est la zone souvent en cause dans le nystagmus battant vers le bas ? (*downbeat nystagmus*)
 - a. région parasellaire
 - b. partie postérieure du tronc cérébral
 - c. hémisphères cérébraux
 - d. jonction cervicomédullaire

13. Laquelle des affirmations suivantes concernant la pupille est vraie ?
 - a. Une amblyopie importante peut causer un déficit pupillaire afférent relatif (DPAR) homolatéral.
 - b. Les cicatrices maculaires importantes retrouvées dans la dégénérescence maculaire liée à l'âge produisent habituellement des déficits pupillaires afférents.
 - c. Les lésions des bandelettes optiques ne peuvent être responsables d'un DPAR parce qu'elles sont situées en arrière du chiasma.
 - d. Un DPAR bilatéral est retrouvé en cas de neuropathie optique bilatérale.

14. Laquelle des affirmations suivantes concernant la périmétrie est fausse ?
 - a. Le champ visuel automatique est la meilleure périmétrie pour quantifier un trouble du champ visuel.
 - b. La grille d'Amsler est le meilleur test pour évaluer une métamorphopsie.
 - c. La périmétrie de Goldmann est la meilleure technique de champ visuel pour les patients qui nécessitent une interaction avec l'examineur.
 - d. L'écran tangentiel est la meilleure technique de champ visuel pour les patients atteints de sclérose en plaques.

15. Une femme de 35 ans se présente avec une baisse visuelle droite brutale et douloureuse. L'examen mesure une acuité visuelle à 2,5/10 à l'œil droit et 10/10 à l'œil gauche. Il existe un DPAR droit. Un scotome altitudinal inférieur droit empiète sur le point de fixation, et le champ visuel gauche est normal. Le reste de l'examen est normal, y compris le fond d'œil. Comment conseillez-vous cette patiente ?
 - a. Elle n'a probablement pas de névrite optique car le nerf optique est normal lors de l'examen ; cependant, elle doit bénéficier d'une IRM orbitaire pour éliminer une tumeur.
 - b. Elle a une névrite optique et doit démarrer un des traitements efficaces pour la sclérose en plaques (SEP) pour prévenir une récurrence.
 - c. Elle a une névrite optique et doit bénéficier d'une IRM cérébrale pour définir son risque ultérieur de SEP.
 - d. Elle devrait avoir une IRM cérébrale pour éliminer une tumeur, et également prendre un traitement corticoïde oral pour évaluer son bénéfice.

16. Une femme obèse de 28 ans se plaint de troubles visuels transitoires droits qui durent quelques secondes et surviennent lorsqu'elle se penche. L'examen retrouve une acuité visuelle normale avec un oedème papillaire bilatéral. Quelle est la meilleure marche à suivre ?
 - a. traiter médicalement pour une hypertension intracrânienne sans faire d'imagerie cérébrale
 - b. faire un scanner (TDM) cérébral, puis traiter l'hypertension intracrânienne

- c. pratiquer une IRM, une ARM veineuse et une ponction lombaire, puis traiter l'hypertension intracrânienne
 - d. faire un scanner cérébral, puis une dérivation pour l'hypertension intracrânienne
- 17. Un homme hypertendu de 77 ans se plaint d'une baisse visuelle gauche brutale. L'acuité est à 8/10 à droite et réduite à une perception lumineuse à gauche, avec un franc DPAR gauche. Le fond d'œil droit retrouve une papille normale mais de nombreux nodules cotonneux; à gauche, la papille est pâle et œdémateuse avec également présence de nodules cotonneux. Quelle est la séquence diagnostique appropriée chez ce patient ?
 - a. demander immédiatement une vitesse de sédimentation (VS) et un dosage de la protéine C réactive (CRP); appeler le patient avec les résultats
 - b. demander immédiatement une mesure de la VS et un dosage de la CRP, puis donner des corticoïdes, et faire ensuite la biopsie d'artère temporale
 - c. demander immédiatement une mesure de la VS et un dosage de la CRP, puis une biopsie d'artère temporale, et ensuite donner des corticoïdes, selon les résultats de la biopsie
 - d. demander immédiatement une mesure de la VS et un dosage de la CRP, puis démarrer la corticothérapie; la biopsie d'artère temporale n'est pas nécessaire si la suspicion clinique est forte
- 18. Quelle serait la meilleure imagerie pour explorer un patient présentant une neuropathie optique droite et une paralysie du III ?
 - a. une IRM cérébrale et orbitaire avec injection de produit de contraste et suppression du signal de la graisse
 - b. une ARM cérébrale et cervicale
 - c. une artériographie cérébrale
 - d. une IRM cérébrale avec injection de produit de contraste
- 19. Chez un patient qui consulte pour une neuropathie optique, quel est l'élément clinique qui doit faire demander une TDM plutôt qu'une IRM ?
 - a. des antécédents de névrite optique et de sclérose en plaques
 - b. un antécédent de pose d'implant cochléaire
 - c. un antécédent de réaction allergique à l'injection d'un produit iodé
 - d. un antécédent d'adénome hypophysaire
- 20. Dans quelle situation l'atteinte des muscles faciaux est-elle le plus souvent unilatérale ?
 - a. apraxie d'ouverture de la paupière
 - b. blépharospasme essentiel
 - c. hémispasme facial
 - d. syndrome de Guillain-Barré
- 21. La lésion responsable de l'association d'une paralysie faciale, d'une baisse d'audition homolatérale et d'un nystagmus est le plus souvent :
 - a. un accident vasculaire cérébral pontique
 - b. une tumeur de l'angle pontocérébelleux

- c. une paralysie de Bell
 - d. une tumeur de la glande parotide
22. Chez un patient avec des céphalées, quel est l'élément clinique qui justifie le plus la demande d'examens complémentaires ?
- a. des céphalées qui changent de côté
 - b. des antécédents familiaux de céphalées
 - c. une modification de la céphalée
 - d. le déclenchement de la céphalée par certains aliments
23. Le diagnostic le plus probable chez un patient qui présente une douleur unilatérale lors des mouvements oculaires et un DPAR avec une oculomotricité normale est :
- a. une inflammation du sinus caverneux (syndrome de Tolosa-Hunt)
 - b. une névrite optique
 - c. une névralgie du trijumeau
 - d. une myosite orbitaire
24. Des hallucinations visuelles peuvent être en rapport avec tous les éléments suivants *sauf* :
- a. une baisse d'acuité visuelle bilatérale profonde (syndrome de Charles Bonnet)
 - b. la prise de citrate de sildénafil (Viagra®)
 - c. une rétinopathie associée au cancer
 - d. une lésion pariétale
25. Chez un patient avec un examen oculaire normal, y compris le champ visuel, l'impossibilité de voir en même temps un crayon et une bouteille placés devant lui s'appelle :
- a. une ataxie optique
 - b. une prosopagnosie
 - c. une simultagnosie
 - d. un syndrome d'Anton
26. Parmi les éléments suivants, quel est celui qui caractérise l'alexie sans agraphie ?
- a. Elle est la conséquence d'une dysconnexion interhémisphérique.
 - b. C'est une forme d'interruption entre les relations visuospatiales.
 - c. Elle survient en cas de lésion du lobe pariétal dominant.
 - d. C'est une partie du syndrome de Balint.
27. Une femme de 24 ans, sans antécédent particulier se plaint d'un flou visuel et d'une douleur périoculaire droite modérée depuis 2 jours. L'acuité visuelle est à 2/10 à l'œil droit avec un DPAR droit. Le fond d'œil est normal. L'IRM retrouve deux lésions ovoïdes de la substance blanche périventriculaire. Laquelle de ces affirmations suivantes est vraie ?
- a. Elle doit être traitée par méthylprednisolone en intraveineux pour améliorer la récupération visuelle.
 - b. Son risque de développer une sclérose en plaques (SEP) sur les 15 prochaines années est de 25 %.

- c. Une immunothérapie (par exemple par interféron β -1b) doit être envisagée pour diminuer le risque de développer une SEP.
 - d. Il est peu probable que sa vision s'améliore.
- 28. Une femme de 67 ans a depuis un mois une diplopie variable et un ptosis qui s'aggrave à la fatigue. Elle n'a aucun symptôme systémique. Laquelle des affirmations suivantes est vraie ?
 - a. Un taux normal d'anticorps antirécepteurs à l'acétylcholine élimine le diagnostic de myasthénie.
 - b. Son risque de développer une myasthénie généralisée est d'environ 20 %.
 - c. L'existence de 30 % d'orbitopathie dysthyroïdienne associée peut compliquer le diagnostic de myasthénie.
 - d. Une amélioration du ptosis de 2 mm après la pose d'un glaçon sur la paupière confirme le diagnostic de myasthénie.
- 29. Parmi les maladies suivantes, quelle est celle qui ne favorise pas le développement de lésions intracrâniennes spécifiques ?
 - a. l'ataxie-télangiectasie (Louis-Bar)
 - b. l'angiome racémeux (Wyburn-Mason)
 - c. l'angiomatose rétinienne (Von Hippel-Lindau)
 - d. la sclérose tubéreuse de Bourneville.
- 30. Un homme de 78 ans, aux antécédents de cardiopathie ischémique et d'hypertension artérielle, présente un épisode unique de baisse visuelle indolore gauche qui dure 10 minutes. Il décrit l'épisode comme un « rideau gris » qui a été baissé puis relevé. Quelle est l'origine la plus probable de cette baisse visuelle ?
 - a. une migraine
 - b. une insuffisance circulatoire vertébrobasilaire
 - c. un phénomène d'Uhthoff
 - d. un embolie artériel rétinien
- 31. La principale découverte des études nord-américaine NASCET (1991) et européenne ESCT (1995) faites chez des patients porteurs d'une sténose carotidienne symptomatique, et qui comparaient le traitement médical à l'endartériectomie carotidienne a été :
 - a. il n'y a pas de différence entre le traitement médical et le traitement chirurgical dans la prévention de l'accident vasculaire cérébral (AVC)
 - b. le traitement médical est supérieur au traitement chirurgical pour réduire le risque d'AVC homolatéral chez les patients avec une sténose serrée (≥ 70 %) de la carotide
 - c. le traitement chirurgical est supérieur au traitement médical pour réduire le risque d'AVC homolatéral chez les patients avec une sténose serrée (≥ 70 %) de la carotide
 - d. le traitement chirurgical est supérieur au traitement médical pour réduire le risque d'AVC homolatéral quel que soit le degré de la sténose carotidienne

32. Une femme de 50 ans présente un syndrome de Claude Bernard-Horner postganglionnaire douloureux et brutal. Quelle pathologie faut-il rechercher lors de l'imagerie ?
 - a. un accident vasculaire cérébral du tronc cérébral
 - b. une tumeur de l'apex pulmonaire
 - c. une dissection carotidienne
 - d. une sclérose en plaques
33. Tous les éléments suivants sont retrouvés dans la pupille tonique d'Adie *sauf* :
 - a. des contractions segmentaires du sphincter de l'iris
 - b. une diminution du réflexe photomoteur
 - c. une prédilection pour l'enfant et l'adolescent
 - d. une hypersensibilité de dénervation cholinergique
34. Une dyschromatopsie et un DPAR chez un patient qui a par ailleurs une acuité visuelle conservée à 10/10 indique le plus souvent une anomalie :
 - a. de la rétine
 - b. du nerf optique
 - c. de la radiation optique
 - d. du cortex visuel
35. Chez une femme de 78 ans qui présente une baisse visuelle brutale dans un contexte d'altération de l'état général, de perte de poids et de douleur à l'oreille, quel est l'examen le plus approprié ?
 - a. un scanner cérébral et orbitaire
 - b. une IRM cérébrale
 - c. une consultation de neurologie en urgence
 - d. un dosage de la vitesse de sédimentation et de la protéine C réactive
36. Le facteur le plus important pour déterminer la prise en charge d'un patient avec une paralysie brutale du III est :
 - a. son âge
 - b. l'atteinte pupillaire
 - c. la présence ou l'absence de douleur
 - d. l'acuité visuelle
37. La neuropathie optique héréditaire de Leber est associée à :
 - a. une transmission récessive liée au sexe
 - b. une transmission autosomique dominante
 - c. un aspect pathognomonique du nerf optique
 - d. une mutation de l'ADN mitochondrial

400 • Questions

38. La cause la plus probable d'un trouble visuel binoculaire transitoire chez une femme de 21 ans est :
- a. la migraine
 - b. une cause thrombo-embolique
 - c. une hypertension intracrânienne idiopathique
 - d. une malformation artérioveineuse cérébrale
39. La cause la plus probable d'une céphalée sévère et brutale (en coup de tonnerre), associée à une paralysie du VI et à un trouble du champ visuel bitemporal est :
- a. la rupture d'un anévrisme de l'artère ophtalmique
 - b. une apoplexie hypophysaire
 - c. une carcinomatose méningée
 - d. une sclérose en plaques
40. Une paralysie isolée de la sixième paire crânienne chez un patient de plus de 50 ans est le plus souvent due à :
- a. une affection démyélinisante
 - b. un traumatisme crânien
 - c. une ischémie microvasculaire
 - d. une tumeur cérébrale

Auto-évaluation

Réponses

1. **b.** La paroi médiale orbitaire est composée des os maxillaire, lacrymal, sphénoïde et ethmoïde. L'os palatin constitue une petite partie du plancher orbitaire.
2. **b.** Les neurones à bouffée excitateurs qui génèrent les saccades horizontales sont situés dans la formation réticulée pontique paramédiane (FRPP). Les mouvements lents de poursuite horizontale viennent du noyau du VI. Le noyau réticulaire tegmental du pont contient de longs neurones à bouffée situés dans le tronc cérébral. Localisé au niveau du mésencéphale, le noyau interstitiel rostral de Cajal contient des neurones à bouffée inhibiteurs pour les saccades verticales et est l'intégrateur pour le regard vertical. Le noyau interstitiel rostral du faisceau longitudinal médian, qui est aussi localisé dans le mésencéphale, est le générateur des saccades verticales et torsionnelles.
3. **b.** Les patients avec un trouble anorganique du champ visuel peuvent facilement feindre cette anomalie lors de la périmétrie automatique, y compris si les indices de fiabilité sont bons. La périmétrie de Goldmann peut mettre en évidence un aspect en spirale (ou en colimaçon) du champ visuel avec un chevauchement des isoptères. Le champ visuel par confrontation peut être utilisé pour démontrer l'anorganicité d'une perte du champ visuel périphérique, lorsque le patient répond correctement et compte des doigts situés dans le champ visuel non vu auparavant. Les patients avec une baisse visuelle unilatérale anorganique voient double lorsque l'on interpose un prisme vertical devant un œil (test de dissociation).
4. **c.** Le test à la cocaïne est utile pour évaluer un patient avec une pupille pathologique de petite taille (myosis), suspect de syndrome de Claude Bernard-Horner. Les tests à la pilocarpine diluée (0,1 %) et à la pilocarpine 1 % doivent être utilisés s'il existe une mydriase aréactive et que l'on suspecte une pupille d'Adie ou une mydriase pharmacologique, respectivement.
5. **a.** Toute anomalie du réflexe photomoteur direct indique qu'il existe une atteinte sur la voie visuelle afférente homolatérale, quel que soit son degré. La négativité du test du miroir, de la réponse optocinétique et du test utilisant un prisme base temporale indique dans tous les cas qu'il existe une baisse visuelle organique profonde.
6. **a.** Le réflexe vestibulo-oculaire (RVO) est sensible à l'accélération angulaire de la tête (lors de la rotation) et véhicule cette information aux centres oculomoteurs pour faciliter les mouvements rapides des yeux, compensateurs des mouvements de la tête, ce qui permet à la fovéa de se maintenir sur sa cible. Bien que le nerf VIII transmette les informations cochléaires (auditives) et vestibulaires, le RVO n'est pas concerné par l'information auditive.
7. **b.** Les saccades suivent un modèle dans lequel la vitesse augmente proportionnellement à l'amplitude du mouvement prévu et, ainsi, les mouvements saccadiques les plus amples sont plus rapides que les petites saccades. Les saccades sont la méthode principale d'exploration de l'espace visuel. Les saccades hypermétriques, qui dépassent leur cible, sont toujours pathologiques et indiquent généralement un dysfonctionnement cérébelleux. Les saccades sont facilement testées au lit du patient en lui demandant de déplacer son regard entre des cibles.
8. **c.** Une paralysie du regard horizontal indique typiquement une atteinte du centre du regard horizontal pontique (par exemple une lésion du centre droit produit une paralysie du regard latéral vers la droite ; les yeux seront déviés vers la gauche et incapables de se déplacer librement

- vers la droite). Une préférence du regard indique une lésion supranucléaire des aires oculomotrices frontales ; la conséquence d'une lésion du lobe frontal droit est une tendance à dévier les yeux vers la droite, mais cela peut être vaincu par le réflexe vestibulo-oculaire (indiquant la nature supranucléaire de la lésion). Un infarctus dans le territoire carotidien n'affecte pas les centres du regard horizontal situés dans le pont.
9. **b.** Une régénération aberrante indique une compression du nerf oculomoteur ; ses causes les plus fréquentes sont les anévrismes, les tumeurs (méningiomes) ou les traumatismes (facilement diagnostiqués à l'interrogatoire). En fonction des cas de figure, ces anomalies sont habituellement mieux visualisées à l'IRM ou l'angiographie (non invasive, c'est-à-dire angioscanner ou ARM). Une régénération aberrante n'est jamais la conséquence d'une paralysie microvasculaire du III (par exemple diabétique) ou d'une myasthénie.
 10. **a.** La paralysie du IV est la cause la plus fréquente de diplopie post-traumatique. Il faut pratiquer un test à l'écran alterné dans toutes les positions du regard pour déterminer si l'aspect est conforme aux trois étapes du test de Parks-Bielschowsky. Bien que l'ophtalmoplégie internucléaire soit souvent associée à un nystagmus en abduction, ce n'est pas un élément de la paralysie du IV. Une compression anévrysmale entraîne rarement une paralysie du IV.
 11. **d.** Le nystagmus battant vers le bas (*downbeat nystagmus*) est la seule forme de nystagmus à ressort de ce groupe. Pour que l'on parle de nystagmus, il faut qu'il existe une phase lente ; ainsi, le flutter, les ondes carrées et l'opsoclonus sont des intrusions saccadiques car elles comportent seulement des phases rapides sans phase lente. La myoclonie oculopalatine est une forme de nystagmus pendulaire, qui comporte seulement des phases lentes. Le nystagmus battant vers le bas a une phase lente et une phase rapide, et peut donc être qualifié de nystagmus à ressort.
 12. **d.** Le nystagmus battant vers le bas localise souvent la lésion au niveau de la jonction cervicomédullaire.
 13. **a.** Il a été rapporté des cas de discret déficit pupillaire afférent relatif (DPAR) en rapport avec une amblyopie profonde. Les cicatrices maculaires, en dépit d'une baisse visuelle centrale importante, ne causent pas de DPAR. Les lésions de la bandelette peuvent causer un DPAR au niveau de l'œil controlatéral à la lésion car chaque bandelette contient davantage de fibres croisées que de fibres directes. Le DPAR mesure la différence entre l'influx nerveux afférent d'un nerf optique par rapport à l'autre et il n'y a donc pas de DPAR bilatéral.
 14. **d.** Le champ visuel automatique présente des avantages certains sur la périmétrie manuelle et l'analyse quantitative y est plus uniforme, comparable et utile pour les études scientifiques. La grille d'Amsler permet au patient d'expliquer la distorsion de ce qu'il voit. La périmétrie de Goldmann présente des avantages pour les enfants et les personnes âgées qui demandent davantage d'interactions avec l'examineur, mais elle nécessite un périmétriste expérimenté. L'écran tangentiel est plus utile dans l'étude des baisses visuelles anorganiques.
 15. **c.** Une baisse d'acuité visuelle rapide et douloureuse chez une femme entre 18 et 45 ans est la présentation clinique la plus fréquente des névrites optiques. L'étude Optic Neuritis Treatment Trial (ONTT) recommande de pratiquer une IRM cérébrale pour apprécier le risque d'évolution vers une sclérose en plaques (SEP). Si la patiente a un hypersignal ou plus, son risque d'évolution vers une SEP est de 72 % à 15 ans, alors qu'il n'est que de 25 % en l'absence de lésion sur l'IRM ; le risque de conversion est maximal dans les cinq premières années. Le risque de conversion vers une SEP à 15 ans, tous patients confondus, est de 50 %. Les patients avec une IRM anormale doivent être adressés à un neurologue pour déterminer s'il est nécessaire de leur prescrire un des traitements efficaces pour allonger le délai de survenue de la SEP et ralentir sa progression.

16. **c.** Bien que l'hypertension intracrânienne idiopathique (HII) soit la cause la plus fréquente de l'œdème papillaire de stase, elle reste un diagnostic d'exclusion. Avant d'affirmer le diagnostic d'HII, les patients doivent bénéficier en urgence d'une imagerie pour éliminer une masse (et une thrombose veineuse cérébrale*), puis d'une ponction lombaire pour étudier la pression d'ouverture et la composition du liquide cébrospinal. La majorité des patients répondent favorablement au traitement médical. Le traitement chirurgical doit être réservé aux cas d'échec du traitement médical maximal.
17. **b.** Ce patient a présenté une neuropathie optique ischémique. Si l'on tient compte de son âge, de la profondeur de la baisse visuelle, de l'existence de nodules cotonneux bilatéraux et d'un œdème papillaire pâle, le diagnostic d'artérite gigantocellulaire (maladie de Horton) est le plus probable. Le risque d'atteinte controlatérale en quelques jours est majeur et des corticoïdes doivent être administrés immédiatement, suivis de la réalisation d'une biopsie d'artère temporale. La biopsie est importante pour justifier l'utilisation de corticoïdes au long cours chez des patients âgés, qui ont souvent d'autres problèmes médicaux, ce qui fait d'eux des sujets à risque élevé de complications de la corticothérapie.
18. **a.** La combinaison d'une neuropathie optique et d'une paralysie du III évoque une lésion localisée à l'apex orbitaire. L'IRM est meilleure que le scanner dans la définition des anomalies des tissus mous. La suppression du signal de la graisse doit être utilisée pour éliminer le signal hyperintense (blanc) créé par la graisse orbitaire, qui masquerait les constituants de l'orbite.
19. **b.** Les implants cochléaires sont métalliques et contre-indiquent l'IRM.
20. **c.** L'hémispasme facial est par définition unilatéral, alors que l'apraxie d'ouverture des paupières, le blépharospasme essentiel et le syndrome de Guillain-Barré causent des anomalies bilatérales.
21. **b.** L'angle pontocérébelleux est situé à proximité du nerf VIII (vestibulocochléaire) et du nerf VII (facial). Un accident vasculaire cérébral du pont n'entraînera pas de baisse auditive; la paralysie de Bell est responsable d'une paralysie faciale sans nystagmus.
22. **c.** Des antécédents familiaux de céphalée sont souvent retrouvés chez les patients présentant une céphalée primaire comme la migraine et la céphalée de tension. Les facteurs déclenchants de la migraine incluent le vin rouge, le glutamate monosodique et la caféine. Les hémicrâniées unilatérales récidivantes sont caractéristiques de la migraine, surtout si elles changent de côté. Une modification dans le schéma des céphalées peut indiquer qu'il existe une lésion structurale.
23. **b.** L'existence d'une douleur lors des mouvements du globe et d'un déficit pupillaire afférent relatif sont des éléments cliniques caractéristiques de la névrite optique. Les processus localisés au sinus caverneux ne sont pas associés à une neuropathie optique et produisent souvent une paralysie d'un nerf crânien oculomoteur, responsable de diplopie. La myosite isolée et la névralgie du trijumeau ne sont pas associées à une neuropathie optique.
24. **b.** Le citrate de sildénafil (Viagra®) peut causer la perception d'une teinte bleue (une illusion). Les hallucinations visuelles non-formées (simples ou élémentaires) et formées (complexes) peuvent survenir à la suite d'une baisse visuelle sévère bilatérale (syndrome de Charles Bonnet). La rétinopathie associée au cancer entraîne souvent des flashes lumineux (hallucinations non-formées) et les lésions du lobe pariétal peuvent produire des hallucinations simples ou complexes.
25. **c.** La simultagnosie est l'incapacité d'intégrer les divers éléments d'une scène. Le patient ayant une ataxie optique va percevoir un objet et le manquer. La prosopagnosie est l'incapacité de reconnaître les visages. Le syndrome d'Anton est le déni de la baisse visuelle; il survient habituellement dans le cadre d'une cécité corticale due à des lésions pariéto-occipitales bilatérales.

26. **a.** L'alexie sans agraphie résulte d'une dysconnexion entre les hémisphères (lobe occipital vers le gyrus angulaire dominant). Ce n'est pas une forme de dysconnexion visuospatiale comme la simultagnosie. Une lésion du lobe pariétal dominant produit une alexie avec agraphie. Le syndrome de Balint comprend une triade constituée de simultagnosie, d'ataxie optique et d'apraxie oculomotrice acquise.
27. **c.** Plusieurs études ont montré que les patients à haut risque de développer une SEP (1 épisode neurologique et 2 plaques ou plus) voient leur risque diminuer s'ils sont traités par immunothérapie. La méthylprednisolone intraveineuse peut accélérer la vitesse de récupération visuelle mais ne modifie pas les paramètres visuels finaux. Le risque que la patiente développe une SEP est de 72 % à 15 ans (1 plaque ou plus et 1 épisode de névrite optique). La vision s'améliore habituellement en 3 mois.
28. **d.** Le test au glaçon est sûr et confirme le diagnostic quand le ptosis s'améliore d'au moins 2 mm. Les anticorps antirécepteurs à l'acétylcholine sont positifs dans seulement 60 % des myasthénies oculaires. Jusqu'à 85 % des patients avec une myasthénie oculaire développeront une myasthénie généralisée, mais si le patient a une myasthénie oculaire depuis au moins 2 ans, le taux de conversion est d'environ 10 % seulement. Une maladie thyroïdienne concomitante survient chez environ 5 % des patients.
29. **a.** L'ataxie-télangiectasie. Le syndrome de Wyburn-Mason comporte des malformations artérioveineuses mésentériques; l'angiomatose rétinienne inclut des hémangioblastomes cérébelleux, et la sclérose tubéreuse de Bourneville est appelée ainsi pour les hamartomes intracrâniens (tubers) qui surviennent.
30. **d.** L'anamnèse est particulièrement importante dans l'évaluation d'un patient avec une baisse visuelle transitoire. Le déficit visuel de la migraine progresse typiquement vers une perte maximale en 20 minutes, est souvent accompagné de phénomènes visuels positifs et touche habituellement les deux yeux. L'insuffisance vertébrobasilaire cause un déficit hémianopsique transitoire. Le phénomène d'Uhthoff est une baisse visuelle survenant lorsque la température corporelle augmente et indique une maladie démyélinisante, désordre peu probable chez un homme de 78 ans. Un embolie artérielle rétinienne produit une baisse visuelle brutale, monoculaire et indolore qui dure habituellement moins de 5 minutes et a souvent un schéma altitudinal décrit comme un rideau qui descend sur la vision.
31. **c.** L'étude NASCET a comparé prospectivement l'efficacité de l'endartériectomie carotidienne avec le traitement médical chez des patients porteurs d'une sténose carotidienne symptomatique. Les patients avec une cécité monoculaire transitoire, un accident ischémique transitoire carotidien, ou des accidents vasculaires cérébraux (AVC) modérés ont été randomisés en traitement médical, qui incluait la prise quotidienne d'aspirine, ou en endartériectomie carotidienne suivie d'un traitement médical. Le risque d'AVC ultérieur était réduit significativement chez les patients avec une sténose carotidienne comprise entre 70 et 99 % traités chirurgicalement, avec un taux de morbidité et de mortalité acceptables (< 4 %) pour l'artériographie et la chirurgie. La chirurgie n'était pas meilleure que le traitement médical chez les patients avec une sténose carotidienne modérée (50 à 69 %).
32. **c.** Un syndrome de Claude Bernard-Horner brutal et douloureux est une urgence et doit être considéré comme une dissection carotidienne jusqu'à preuve du contraire, en particulier s'il est accompagné d'autres déficits neurologiques comme une baisse visuelle, une anomalie hémisphérique, des difficultés à avaler (dysphagie), ou une anomalie du goût (dysgueusie). La majorité des cas peuvent être diagnostiqués par une imagerie non invasive (IRM cérébrale et du cou avec et sans injection de produit de contraste). Il existe en effet un risque élevé de

départ d'embole à l'œil ou au cerveau dans les deux premières semaines qui suivent la dissection. Un traitement anticoagulant précoce est en général recommandé ([ainsi que la mise du patient en décubitus*](#)). *NdT

33. **c.** Une pupille tonique traduit une atteinte postganglionnaire de la voie parasympathique. La majorité des cas de pupille tonique unilatérale sont idiopathiques, appelés pupille d'Adie. Ils surviennent chez des femmes entre 20 et 50 ans et ne demandent pas d'exploration de neuro-imagerie.
34. **b.** Bien qu'une dyschromatopsie et un DPAR puissent survenir en cas d'atteinte rétinienne étendue, ces éléments sont caractéristiques des affections du nerf optique. Les lésions des radiations optiques et du cortex visuel occipital ne sont pas responsables d'anomalies pupillaires.
35. **d.** Cette patiente a une histoire très évocatrice d'artérite gigantomébraire. L'élévation de la VS et de la CRP viendra conforter le diagnostic qui sera confirmé histologiquement par la biopsie d'artère temporale. L'ophtalmologiste doit démarrer la corticothérapie et confirmer le diagnostic sans délai.
36. **b.** L'état de la pupille est primordial chez un patient présentant une paralysie du III, quel que soit son âge, qu'une douleur soit présente ou non, ou quel que soit le niveau d'acuité visuelle. Un patient avec une atteinte pupillaire doit être considéré comme porteur d'un anévrisme intracrânien jusqu'à preuve du contraire.
37. **d.** La neuropathie optique héréditaire de Leber est due à une mutation de l'ADN mitochondrial, le plus souvent en position 11778, moins souvent en 3460 et 14484. La mutation est transmise par l'ADN mitochondrial venant de la mère. Ainsi, seules les femmes sont vectrices de la maladie.
38. **a.** Un trouble visuel transitoire peut résulter d'un mécanisme thrombo-embolique, d'une hypertension intracrânienne idiopathique et d'une malformation cérébrale artérioveineuse, mais ces causes sont beaucoup moins fréquentes que la migraine qui survient chez environ 20 % des femmes et est souvent associée à des anomalies visuelles transitoires mono- ou binoculaires, avec ou sans céphalée.
39. **b.** L'expansion rapide d'une tumeur hypophysaire au niveau de la région suprasellaire et du sinus caverneux entraîne une baisse brutale de la vision, des céphalées et des paralysies oculomotrices. Une imagerie cérébrale immédiate et la prise en charge en urgence du patient sont essentielles dans ces cas de figure.
40. **c.** Les paralysies du nerf VI peuvent survenir au cours d'une sclérose en plaques, des traumatismes crâniens et des tumeurs cérébrales, mais elles sont plus fréquentes chez l'adulte avec des facteurs de risque vasculaires et sont alors en rapport avec une ischémie microvasculaire. Chez ces patients, la récupération est spontanée et survient habituellement dans les 3 mois.

Index

A

- Accidents ischémiques transitoires, 364
- Achromatopsie cérébrale, 206
- Acuité visuelle
 - meilleure corrigée, baisse visuelle et, 94
 - perte transitoire, 363
 - troubles visuels anorganiques et, 327
- Adénomes sébacés, 358
- Agnosie des objets, 204
- Aides visuelles, troubles visuels
 - anorganiques et, 327
- Aire oculomotrice
 - frontale, 41, 214
 - supplémentaire, 41
- Aire temporale
 - médiane, 42
 - supérieure médiane, 42
- Akinétopsie, 205
- Alexie
 - avec agraphie, 206
 - sans agraphie, 205
- Algie vasculaire de la face, 315
- Allesthésie visuelle, 207
- Amblyopie, 120
- Amsler, grille d', examen à la, 101
- Anatomie neuro-ophtalmologique, 5
- Anévrismes cérébraux
 - examens complémentaires, 368
 - présentation clinique, 366
 - pronostic, 369
 - traitement, 369
- Angiographie
 - à la fluorescéine, 109
 - œdème papillaire de stase *versus* drusen papillaires et, 141
 - digitale avec soustraction, 79
 - par résonance magnétique (ARM), 69, 79
 - avec temps veineux, hypertension intracrânienne idiopathique et, 129
- Angiomatose
 - cérébrofaciale, 358
 - rétinienne, 361
- Angiome racémeux, 362
- Angioscanner, 80
- Angle pontocérébelleux, 248
- Anisocorie, 275
 - mécanique, 277
 - non modifiée par l'éclairage, 277
 - pharmacologique, 277
 - physiologique
 - à la lumière, 281
 - à l'obscurité, 277
 - pupille pharmacologique et, 281
 - syndrome de Claude Bernard-Horner et, 277
- Anneau de Zinn, 31
- Anticorps dirigés contre les récepteurs
 - de l'acétylcholine, test des, 347
- Antigène-CAR, 119
- Anton, syndrome d', 207
- Apoplexie hypophysaire, 171
- Apraxie oculomotrice
 - acquise, 206, 221
 - congénitale, 221
- Archéocérébellum, 50
- ARM. *Voir* Angiographie par résonance magnétique
- Artère(s)
 - angulaire, 16
 - auditive interne, 21
 - carotide
 - externe, 11
 - interne, 15
 - primitive, 10
 - centrale de la rétine, 15
 - cérébelleuse
 - antéro-inférieure, 21
 - postéro-inférieure, 21
 - supérieure, 23
 - cérébrale
 - antérieure, 19
 - moyenne, 19
 - postérieure, 11, 19
 - choroïdienne
 - antérieure, 19
 - postérieure, 22
 - postérolatérale, 20
 - ciliaire
 - antérieure, 16
 - longue postérieure, 18
 - longue postérieure latérale, 18
 - longue postérieure médiale, 18
 - cilioretiniennes, 18
 - cochléaire, 21
 - communicante
 - antérieure, 19
 - postérieure, 19
 - de Percheron, 23
 - ethmoïdale
 - antérieure, 15, 18
 - postérieure, 15, 18
 - faciale, 11
 - frontale, 16
 - hypophysaire antérieure, 16
 - infraorbitaire, 16
 - infratrochléaire, 16
 - lacrymale, 16
 - maxillaire, 11
 - méningée
 - dorsale, 16
 - moyenne, 11
 - musculaire
 - inférieure, 18
 - supérieure, 18
 - occipitale, 11
 - ophtalmique, 16

- sous-clavière, 21
 - supraorbitaire, 16
 - supratrochléaire, 16
 - temporale superficielle, 11
 - thalamostriées, 23
 - vertébrale
 - droite, 21
 - gauche, 21
 - vestibulaire
 - antérieure, 21
 - postérieure, 21
 - Artériographie, 79
 - Artérite gigantomandibulaire, 310, 335
 - Articulation temporo-mandibulaire,
 - anomalies de l', 318
 - Aspergillome, 382
 - Aspergillose
 - allergique, 381
 - invasive, 382
 - Astrocytes, 29
 - Ataxie
 - optique, 206
 - télangiectasies, 361
 - Atrophie optique, 98, 168
 - autosomique dominante, 145
 - Aura migraineuse sans céphalée, 312
- B**
- Baisse visuelle
 - bilatérale (binoculaire), 93
 - classification et prise en charge, 115
 - évaluation
 - anamnèse, 93
 - angiographie à la fluorescéine, 109
 - champ visuel, 100
 - électrorétinogramme, 112
 - évolution, 93
 - examen du fond d'œil, 97
 - examen du jeu pupillaire, 94
 - examens complémentaires, 106
 - examens électrophysiologiques, 110
 - grille d'Amsler, 101
 - manifestations associées, 94
 - meilleure acuité visuelle corrigée, 94
 - mesure du potentiel d'acuité visuelle par *potential acuity meter*, 108
 - périmétrie, 101
 - potentiels évoqués visuels, 110
 - sensibilité aux contrastes spatiaux, 107
 - test de la vision des couleurs, 106
 - test de récupération après éblouissement, 108
 - tomographie en cohérence optique, 110
 - unilatérale (monoculaire), 93
 - troubles visuels anorganiques et, 326, 327
 - Balint, syndrome de, 207, 222
 - Bandelettes optiques, 33
 - lésions, 175
 - Base du crâne, anatomie, 5
 - Basedow, ophtalmopathie de, 348
 - Bell, paralysie faciale de, 300
 - Benedikt, syndrome de, 239
 - Blépharospasme
 - anorganique, 332
 - essentiel, 303
 - réflexe, 307
 - Bobbing oculaire, 271
 - BOLD (*blood oxygenation level-dependent*), 69, 81
 - Bonnet, syndrome de Charles, 203
 - Botulisme, ptosis et, 295
 - Bourneville, sclérose tubéreuse de, 358
 - Brouillard, test du, troubles visuels anorganiques et, 325
 - Brown, syndrome de, 253
- C**
- CADASIL (*cerebral autosomal dominant arteriopathy with subcortical infarcts and leukoencephalopathy*) syndrome, 316
 - Calcification cérébrale, 358
 - Canal
 - infraorbitaire, 9
 - lacrymonasal, 9
 - optique, 6
 - vidien, 8
 - Cataracte
 - chirurgie de la irrégularité pupillaire et, 275
 - en arbre de Noël, 354
 - Cathétérisme, 79
 - Cécité corticale, 181
 - Cellules
 - amacrines, 29
 - de Müller, 29
 - horizontales, 29
 - magnocellulaires (cellules M), 28
 - parvocellulaires (cellules P), 28
 - plexiformes, 29
 - Y, 40
 - Céphalée
 - de tension, 310
 - traitement, 314
 - évaluation, 309
 - idiopathique en coup de poignard, 315
 - par abus médicamenteux, 314
 - primaire, 309
 - secondaire, 309
 - trigémino-autonomique, 315
 - Cercle
 - artériel de l'iris
 - grand, 18
 - petit, 18
 - artériel de Willis, 20
 - de Zinn-Haller, 18
 - Cérébrovasculaires, atteintes, 363
 - Cervelet vestibulaire, 49
 - Champ visuel, déficits bitemporaux, 168
 - Champ visuel, examen du
 - grille d'Amsler, 101
 - neuropathie optique et, 121
 - par confrontation, 100
 - périmétrie, 101
 - troubles visuels anorganiques et, 328
 - Chiasma optique, 32
 - gliome, 159

- lésions, 168
 - parasellaires à retentissement sur le, 171
- Choc, simulation d'un, troubles visuels anorganiques et, 323
- Choristomes, 354
- Claude Bernard-Horner, syndrome de, 277
- Claude, syndrome de, 239
- Clivus, 7
- Codage en fréquence, 69
- Collier, signe de, 223, 296
- Colobomes papillaires, 149
- Comateux, patients, mouvements oculaires chez des, 271
- Commissure postérieure, 39
- Complexe
 - ethmoïdal, 7
 - médial, 52
- Confusion, test de, troubles visuels anorganiques et, 325, 326
- Conscience de la vision, troubles de la, 207
- Contracture faciale spastique avec paralysie, 306
- Contraste seuil, 108
- Contrastes spatiaux, sensibilité aux, baisse visuelle et, 107
- Contusion, irrégularité pupillaire et, 275
- Convergence, 210
 - insuffisance de, 225
- Copie d'efférence (information), 50
- Cornée, lésions, baisse visuelle et, 115
- Corps genouillé (géniculé) latéral, 34
 - lésions, 174
- Corps hyalins papillaires par une exsudation chronique riche en lipides, 127
- Correctopie par atteinte mésentéphalique, 275
- Cortex
 - occipital (visuel primaire/calcarin/strié), 38
 - oculomotricité et, 38
 - pariétal postérieur, 41
- Cortical supérieur, dysfonctionnement, troubles visuels liés à un, 204
- Corticaux, syndromes, 204
- Couche
 - de Henlé, 29
 - des fibres optiques péripapillaires, gliose, 126
 - granulaire interne, 34
- Coucher de soleil, signe du, 224
- Crises convulsives occipitales, trouble visuel transitoire dû à des, 197
- Cristallin irrégularités, baisse visuelle et, 115
- Cryptococcose, 384
- CTA (*computed tomographic angiography*). Voir Angioscanner
- Cytomégalovirus, 375
- D
- Déconnexion, syndrome de, 204
- Déficit pupillaire afférent relatif
 - examen, 94
 - troubles visuels anorganiques et examen du, 324
- Démence du sida, 376
- Déviations
 - alternée périodique du regard, 271
 - comitantes, 231
 - incomitantes, 231
 - toniques, 222
- Devic, syndrome de. Voir Neuromyéélite optique
- Diplopie
 - affections néoplasiques et, 253
 - atteinte du sinus caverneux et de la fissure orbitaire supérieure et, 249
 - causes de
 - infranucléaires, 239
 - internucléaires, 236
 - nucléaires, 235
 - orbitaires, myopathiques et restrictives, 251
 - supranucléaires, 233
 - comitante, 227
 - d'origine
 - neurogène, 229
 - restrictive, 229
 - déviation comitantes et incomitantes, 231
 - dysfonctionnement de la jonction neuromusculaire et, 251
 - ésodéviations thalamiques et, 235
 - examen clinique, 227
 - fibrose musculaire congénitale et, 253
 - histoire de la maladie, 227
 - incomitante, 227
 - localisation de l'atteinte, 232
 - monoculaire, 229
 - myosite orbitaire et, 252
 - neuromyotonie, cause de, 248
 - orbitopathie dysthyroïdienne et, 251
 - paralysie
 - du nerf abducens, 247
 - du nerf oculomoteur, 240
 - du nerf trochléaire, 245
 - paralysies multiples des nerfs crâniens, 249
 - restriction
 - musculaire après la chirurgie de la cataracte et, 252
 - post-traumatique et, 252
 - skew deviation* et, 234
- Dissection artérielle
 - diagnostic, 370
 - tableau clinique, 370
 - traitement, 370
- Dissection carotidienne, douleur et, 317, 319
- Dissociation par un prisme vertical, test de, troubles visuels anorganiques et, 325
- Divergence, 210
 - insuffisance de, 226
- Dorello, canal de, 248
- Dorsal de traitement de l'information visuelle, système, 216
- Douleur
 - en pic de glace, 315
 - faciale, 317
 - atypique, 318
 - oculaire, 316
 - orbitaire, 316
- Drusen papillaires, 139
 - hamartomes astrocytaires versus, 142
 - œdème papillaire de stase versus, 141

- Duction, 227
 forcée, test de, diplopie et, 229
 DWI (*diffusion-weighted imaging*), 69
 Dysimmunitaires, pathologies, manifestations neuro-
 ophtalmologiques des, 335
 Dyskinésie tardive, 304
 Dystrophie
 des cônes, 118
 myotonique, 354
 ptosis et, 294
 oculopharyngée, 353
 Dysversion papillaire congénitale, syndrome de, 149
- E
- Échelle de gris, 103
 Échographie, 81
 en mode B, œdème papillaire de stase *versus* drusen
 papillaires et, 141
 Écran tangentiel, 101
 troubles visuels anorganiques et, 330
 Édrophonium, test à l', myasthénie et, 345
 Élargissement aigu idiopathique de la tache aveugle,
 syndrome d', 116
 Électromyographie, myasthénie et, 347
 Électrophysiologiques, examens, de la rétine
 baisse visuelle et, 110
 troubles visuels anorganiques et, 323
 Électrorétinogramme
 focal (maculaire), 112
 multifocal, 112, 113
pattern, 112
 Emboliques, maladies, trouble visuel transitoire
 dû à des, 187
 Encéphalopathie
 héréditaire avec céphalées migraineuses, 316
 postérieure réversible, syndrome d', 362
 spongiforme transmissible, 385
 VIH, 376
 Endartériectomie carotidienne, 192
 ERG. Voir Électrorétinogramme
 Érythème chronique migrateur, 380
 Ésodéviations thalamiques, 235
 Ésotropie thalamique, 225
 Excavations papillaires anormales, 149
 Exophtalmie, 349
- F
- Face, anomalies des mouvements de la, 296
 Faisceau(x)
 des fibres moussues, 50
 interpapillo-maculaire, 29
 longitudinal médian, 39, 236
 Farnsworth 15 Hue, test, 107
 Farnsworth-Munsell 100 Hue, test, 107
 Fibres
 à contraction
 lente, 56
 rapide, 56
 arciformes, champ visuel et, 121
 interpapillo-maculaires, champ visuel et, 121
 radiaires nasales, champ visuel et, 121
- Fibrose congénitale des muscles oculomoteurs
 de type 1, 253
 Fissure orbitaire
 inférieure, 9
 supérieure, 6
 ophtalmoplégie causée par une lésion du, 249
 Fixation, perte de, périmétrie et, 106
 FLAIR (*fluid-attenuated inversion recovery*), 69, 76
 Flutter oculaire, 268
 Fond d'œil, évaluation, 97
 baisse visuelle et, 97
 Foramen
 ethmoïdal
 antérieur, 9
 postérieur, 9
 magnum, 7
 rond, 8
 Formation
 réticulée bulbaire, 40
 réticulée pontique paramédiane, 40
 Fosse cérébrale
 antérieure, 7
 moyenne, 8
 Fosse temporale, 7
 Fossette colobomateuse, 149
 Foville, syndrome de, 239
 Frenzel, lunettes de, évaluation d'un nystagmus et, 212
 Fongiques, infections, 381
- G
- Gadolinium, 69
 Gain (mouvement oculaire), 49
 GDx®, 82
 Génétiques, maladies, manifestations neuro-
 ophtalmologiques des, 352
 Genou facial, 239
 Gerstmann, syndrome de, 206
 Glaçon, test au, myasthénie et, 345, 346
 Glaucome
 à pression normale, 147
 neuropathie optique et, 147
 Gliome
 du chiasma, 159
 du nerf optique, 159
 Gliose de la couche des fibres optiques
 péripapillaires, 126
 Golfe de la jugulaire, 26
 Gradenigo, syndrome de, 248
 Grossesse, pathologies neuro-ophtalmologiques
 liées à la, 362
 Groupes cellulaires du tractus paramédian, 40
 Guillain-Barré, syndrome de, 302
 Gyrus précentral, 61
- H
- Hallucinations visuelles, 199
 causes provenant du nerf optique, 202
 formées, 201
 non formées, 201
 origine corticale, 181, 202
 origine oculaire, 201

- Hamarties, 354
 Hamartome(s), 354
 astrocytaires drusen papillaires *versus*, 142
Heidelberg retinal tomography (HRT), 82
 Hémicrânie paroxystique, 315
 Hémispasme facial, 305
 Herpèsvirus, 376
 Hippel, maladie de von. *Voir* Angiomasose rétinienne
 Hippel-Lindau, maladie de von, 361
 Holmes-Adie, syndrome de, 282
 Horton, maladie de. *Voir* Artérite gigantocellulaire
 Hypercoagulabilité, trouble visuel transitoire
 dû à une, 195
 Hypertension intracrânienne
 céphalée causée par une, 310
 idiopathique, 128
 Hyperviscosité, trouble visuel transitoire dû à une, 195
 Hypoperfusion
 généralisée, 180
 trouble visuel transitoire dû à une, 194
 Hypophysite lymphocytaire, 363
 Hystérie, 321
- I**
 Illusions visuelles
 causes optiques, 200
 causes provenant du nerf optique, 201
 causes rétinienne, 200
 origine corticale, 201
 origine oculaire, 199
 Imagerie métabolique et fonctionnelle, 81
 Imagerie par résonance magnétique (IRM), 71
 avantages, inconvénients, contre-indications, 87
 fonctionnelle (IRMf), 70, 81
 Immunodéficience acquise, syndrome d'. *Voir* VIH
 infection au/sida
 Infectieuses, maladies, manifestations neuro-
 ophtalmologiques des, 375
 Infections fongiques, 381
 Inflammation
 intraoculaire, 275
 orbitaire idiopathique, 317
 Infranucléaires, voies, 209
 Instabilité oculaire, 216
 Intrusions saccadiques, 212, 216, 256, 266
 avec intervalles intersaccadiques normaux, 267
 sans intervalles intersaccadiques, 268
 IR (*inversion recovery*), 69
 Iridodialyse, irrégularité pupillaire et, 275
 Iris
 malformations, irrégularité pupillaire et, 275
 traumatisme, anisocorie et, 281
 IRM. *Voir* Imagerie par résonance magnétique
 IRMf. *Voir* Imagerie par résonance magnétique
 fonctionnelle
 Ischémie
 occipitale, trouble visuel transitoire dû à une, 196
 oculaire, syndrome d', 194
- J**
 Jonction neuromusculaire, diplopie et, 251
- K**
 Kearns-Sayre, syndrome de, 352
 Klippel-Trénaunay-Weber, syndrome de, 359
- L**
 Lame papyracée, 7
 Lanthony 15 Hue désaturé, test de, 107
 Larmes de crocodile, 297
 Latéropulsion oculaire, syndrome
 de Wallenberg et, 217
 Leber, neuropathie optique héréditaire de, 143
 Leuco-encéphalopathie multifocale progressive, 378
 Levures, 381
 Ligne de Gennari, 34
 Lobe
 occipital, lésions, 179
 hallucinations et, 202
 pariétal, lésions, 178
 hallucinations et, 202
 temporal, lésions, 177
 hallucinations et, 202
 Louis-Bar, syndrome de, 361
 Lyme, maladie de, 380
 Lymphome du système nerveux central, 375
- M**
 Macropsie, 200
 Maculopathie, 116
 Maddox, baguette de, 228
 Malformations artérioveineuses, 371
 diagnostic, 373
 traitement, 373
 Marcus Gunn, signe de, 94
 Méat nasal inférieur, 9
 Meige, syndrome de, 304
 MELAS (*mitochondrial encephalopathy lactic acidosis*
 and strokelike episodes) syndrome, 316
 Melkersson-Rosenthal, syndrome de, 302
 Ménière, maladie de, 262
 Ménomgiome des gaines du nerf optique, 157
 Métamorphopsies, 200
 Méthylsulfate de néostigmine (Prostigmine®),
 test au, 346
 Micropsie, 200
 Migraine, 310
 avec aura, fortifications et, 311
 chronique, 309
 de type basilaire, 312
 évaluation, 313
 hallucinations et, 203
 oculaire, 195
 ophtalmoplégique, 244
 rétinienne, 195, 313
 sans aura, 312
 sans céphalée, 312
 traitement, 314
 trouble visuel transitoire dû à une, 196
 Milieux intraoculaires, trouble des, 115
 Millard-Gubler, syndrome de, 239
 Miller-Fisher, syndrome de, 295, 302
 Miroir, test du, troubles visuels anorganiques et, 323

- Möbius, syndrome de, 254
 Moississures, 381
 Moore, stries lumineuses de, 201
Morning glory syndrome. Voir Papille en fleur de liseron
 MOTSA (*multiple overlapping thin-slab acquisition*), 79
 Mouvements oculaires. Voir aussi Oculomotricité
 anormaux, 255, 269, 270
 traitement, 270
 chez des patients comateux, 271
 Mucormycose
 du système nerveux central, 384
 rhinocérébrale, 383
 Munchausen, syndrome de, 321
 Muscle(s)
 oblique
 inférieur, 56
 supérieur, 56
 oculomoteurs, 55
 Myasthénie, 344
 diagnostic, 345
 présentation clinique, 345
 ptosis et, 294
 traitement, 347
 Mycobactéries, 377
 Mydriase
 paroxystique bénigne, 286
 pharmacologique, 332
 Myoclonie oculopalatine, 265
 Myokimie
 de l'oblique supérieur, 269
 faciale, 306
 Myopathie(s)
 extraoculaire, 349
 manifestations neuro-ophtalmologiques des, 352
 Myorhythmie oculomasticatoire, 269
 Myosite orbitaire, 252
- N
 Nævus flammeus, 358
 Négligence hémispatale, 208
 Néocérébellum, 50
 Néoplasie. Voir Tumeur(s)
 Néovascularisation, irrégularité pupillaire et, 275
 Nerf(s)
 abducens. Voir Nerfs crâniens, VI
 crâniens. Voir Nerfs crâniens
 du canal ptérygoidien, 65
 facial. Voir Nerfs crâniens, VII
 grand pétreux superficiel, 16
 mandibulaire (V_3), 61
 maxillaire (V_2), 60
 oculomoteur. voir Nerfs crâniens, III
 ophtalmique (V_1), 60
 optique
 anatomie, 29
 dysplasie, 150
 gliome, 159
 hallucinations visuelles et, 202
 hypoplasie, 147
 illusions visuelles et, 201
 trijumeau. voir Nerfs crâniens, V
 trochléaire. voir Nerfs crâniens, IV
 Nerfs crâniens, 317
 III, 40, 52, 245
 paralysie, 240
 atteinte pupillaire, 241, 284
 chez des patients jeunes, 244
 des branches terminales, 244
 épargnant la pupille, 242
 régénération aberrante, 245
 IV, 40, 52
 paralysie, 245
 bilatérale, 246
 paralysie microvasculaire, douleur et, 317
 V, 57
 VI, 40, 50
 paralysie, 247
 VII, 61
 anomalies, 297
 atteintes supranucléaires, 298
 hyperactions, 303
 lésions du tronc cérébral et, 300
 lésions périphériques et, 300
 Nerveux autonome, système
 voie parasympathique, 65
 voie sympathique, 63
 Neurocutanés, syndromes, 354
 Neurofibromatose
 acoustique bilatérale (NF2), 354
 de von Recklinghausen (NF1), 354
 Neuro-imagerie, 69
 Neuromyérite optique, 154
 Neuromyotonie, 248
 Neurone, atteintes du
 de premier ordre, 279
 de deuxième ordre, 279
 de troisième ordre, 279
 Neuro-ophtalmologie, 5
 anatomie et. voir Anatomie neuro-
 ophtalmologique
 neuro-imagerie et, 24, 69
 Neuropathie
 crânienne multiple idiopathique, 249
 mentonnière, 320
 optique, 120, 121, 130, 131, 132, 143, 151, 157, 162,
 164, 166, 167, 335, 349
 antérieure
 avec œdème papillaire, 124
 sans œdème papillaire, 139
 aspects du champ visuel, 121
 compressive, 349
 héréditaire de Leber, 143
 infiltrative, 167
 intraorbitaire/intracanalalaire, 157
 ischémique antérieure, 130
 artéritique, 131, 335
 non artéritique, 132
 ischémique postérieure, 166
 postérieure, 151
 toxique et/ou carentielle, 162
 traumatique, 164

- Neurorétinite, 136
- Névralgie
 - du glossopharyngien, 318
 - du trijumeau, 318
 - occipitale, 318
 - postherpétique, 319
- Névrite, 155
 - optique
 - rétrobulbaire, 151
 - sclérose en plaques et, 339
 - périorbitaire. *Voir* Périnévrite optique
- Nodus, 48
- Nothnagel, syndrome de, 239
- Noyau(x)
 - caudal central, 52
 - central du cervelet. *Voir* Nodus
 - d'Edinger-Westphal, 52
 - de Darkschewitsch, 44
 - dentelé, 50
 - dorsolatéraux du pont, 39
 - du nerf crânien V
 - mésencéphalique, 57
 - moteur, 58
 - principal, 57
 - spinal, 57
 - du raphé interposé, 39
 - fastigial, 50
 - interstitiel de Cajal, 38, 214
 - skew deviation* et, 234
 - prepositus hypoglossi, 40, 214
 - réticulaire tegmental du pont, 39
 - rostral interstitiel du faisceau longitudinal
 - médian, 38, 214
 - vestibulaires, 40
- Nystagmus, 268
 - à bascule (*see-saw nystagmus*), 266
 - à rebond, 260
 - à ressort, 255
 - battant vers le bas (*downbeat nystagmus*), 263
 - battant vers le haut, 264
 - congénital, 257
 - de Bruns, 262
 - dissocié, 256, 266
 - dysconjugué, 256
 - en convergence et en rétraction, 269
 - en position excentrique du regard, 259
 - infantile. *voir* Nystagmus congénital
 - latent, 258
 - manifeste latent, 258
 - monoculaire infantile, 258
 - optocinétique, 210
 - dysfonctionnement, 219
 - évaluation, 213
 - troubles visuels anorganiques et, 323
 - pendulaire, 255
 - acquis, 265
 - périodique alternant, 265
 - torsionnel, 265
 - traitement, 270
 - vertical, 237
 - vestibulaire
 - d'origine centrale, 263
 - périphérique, 260
 - volontaire, 268, 330
- O
- Occlusion alternée, test d', 228
- Oculogyre, crise, 224
- Oculomoteur, contrôle, 209
- Oculomoteurs, systèmes, pathologies des, 216
- Oculomotricité
 - évaluation
 - nystagmus optocinétique, 213
 - réflexe vestibulo-oculaire, 212
 - stabilité oculaire, 211
 - système de poursuite, 215
 - système saccadique, 214
 - troubles visuels anorganiques et, 330
 - vergence, 216
 - voies de l', 37
- Oculovestibulaire, système, 47
- Edème papillaire, examen, évaluation d'une baisse visuelle et, 98
- Edème papillaire de stase
 - aigu, 124
 - chronique, 126
 - drusen papillaires versus, 141
- Ondes carrées, 211, 212, 216
 - grandes, 267
- Ophtalmopathie de Basedow, 348
- Ophtalmoplégie
 - externe progressive
 - chronique, 352
 - ptosis et, 294
 - internucléaire, 21, 45, 236
- Opsoclonus, 268
- Optocinétique après nystagmus, période, 214
- Orbite
 - anatomie, 7
 - lésions antérieures compressives ou infiltratives, 138
- Orbitopathie dysthyroïdienne, 251
 - diagnostic, 349
 - exophtalmie et, 349
 - myopathie extraoculaire et, 349
 - neuropathie optique compressive et, 349
 - signes palpébraux, 348
 - traitement, 350
- Os
 - ethmoïdal, 9
 - frontal, 7
 - lacrymal, 9
 - maxillaire, 7
 - occipital, 7
 - palatin, 9
 - pariétal, 7
 - pétreux, 7
 - sphénoïde, 5, 9
 - temporal, 7
 - zygomatique, 7

- Oscillations, 256
 macrosaccadiques, 267
 saccadiques. *Voir* Intrusions saccadiques
 Oscillopsie, 256
- P
- Paléocérébellum, 50
 Palinopsie, 203
 Papille
 anomalies congénitales de la, 147
 en fleur de liseron, 149, 150
 excavations papillaires anormales, 149
 Papillite, 135
 Papillopathie diabétique, 136
 Papillophlébite, 137
 Paralyse. *Voir aussi aux différentes structures*
 du regard, 222, 331
 supranucléaire progressive, 212
 Paranéoplasiques, syndromes, 119
 Parinaud, syndrome de, 296
 Pathologies ophtalmologiques d'origine
 thyroïdienne, 155
 Paupières, 63
 anomalies, examen, 289
 apraxie d'ouverture des, 295
 rétraction des, 295
 Pédoncule cérébelleux supérieur, 47
 Pélopsie, 201
 Perception lumineuse, absence de, troubles visuels
 anorganiques et
 bilatérale, 323
 monoculaire, 324
 pERG. *Voir* Électrorétinogramme, *pattern*
 Périmétrie
 automatique, troubles visuels
 anorganiques et, 328
 de Goldmann, 101
 troubles visuels anorganiques et, 328
 mesure de la fluctuation à court terme, 106
 statique automatisée, 102
 taux de faux
 négatifs
 positifs, 106
 Périnévrine optique, 155
 PET. *Voir* Tomographie par émission de positrons
 Phakomatoses, 354
 Phosphènes, 202
 Photophobie, 317
 Pixel, 70
 Planches tritan de Lanthony, baisse visuelle et, 107
 Plexus veineux ptérygoïdien, 26
 Polarisé, test, troubles visuels anorganiques et, 325
Potential acuity meter (PAM), 108
 Potentiels évoqués visuels, baisse visuelle et, 110
 Poursuite saccadique, 225
 Poursuite, système de la, 41, 210
 anomalies, 224
 évaluation, 215
 Préférence du regard, 222
 Pressoir d'Hérophile, 26
 Prion, maladies à, 385
- Prisme avec une base temporale, test utilisant un,
 troubles visuels anorganiques et, 324
 Processus ptérygoïde, 7
 Prosopagnosie, 205
 Pseudoptosis, 295
 Ptosis
 acquis, 294
 congénital, 293
 faux. *Voir* Pseudoptosis
 troubles visuels anorganiques et, 332
 Pulfrich, phénomène de, 201
 Pupille(s)
 anomalies
 examen, 273
 histoire de la maladie, 273
 irrégularité, 275
 paralysie du nerf crânien III, 284
 réactivité, 285
 troubles visuels anorganiques et, 332
 contusion et, 275
 d'Argyll Robertson, 286
 en têtard, 275
 irrégularité, 275
 pharmacologique, examen, 281
 réaction à la lumière, troubles visuels
 anorganiques et, 323
 réactions paradoxales, 287
 régénération aberrante et, 286
 taille au repos, 274
 tonique d'Adie, 282
- R
- Radiothérapie, 386
 Ramsay Hunt, syndrome de, 301
 Reconnaissance, troubles de la, 204
 Recoverine, 119
 Récupération après éblouissement, test de, 108
 Réflexe vestibulo-oculaire, 210
 évaluation, 212
 Relaxation, IRM et, 70
 Réponse pupillaire à la lumière
 consensuelle, 274
 directe, 274
 Repos, test au, myasthénie et, 345, 346
 Rétine
 anatomie, 27
 technique d'imagerie, 82
 Rétinopathie
 associée au cancer, 119
 associée au mélanome, 119
 de stase veineuse, 195
 Rétrochiasmatiques, lésions, 174
 Riddoch, phénomène de, 182, 208
 Rouge-vert, test, troubles visuels anorganiques et, 325
- S
- Saccades, système de, 40, 210
 anomalies, 220
 évaluation, 214
 Saccadiques de refixation, mouvements, 211
 Saccomanie. *Voir* Opsoclonus

- Sarcoidose
 diagnostic, 351
 manifestations
 intraoculaires, 351
 neuro-ophtalmologiques, 351
 traitement, 352
- Scanner, 71
 avantages, inconvénients, contre-indications, 87
- Sclérose en plaques
 anatomopathologie, 338
 anomalies chiasmatiques et rétrochiasmatiques, 340
 anomalies du fond d'œil, 340
 bilan biologique, 341
 diagnostic, 343
 épidémiologie et génétique, 337
 évolution et pronostic, 337
 neuro-imagerie et, 341
 perturbations oculomotrices, 341
 présentation clinique, 339
 traitement, 343
- Sclérose tubéreuse de Bourneville, 358
- Scotome physiologique, 28
- SE (*spin echo*), 70
- Selle turcique, 5
- Sida. *Voir* VIH infection au/sida
 démence du, 376
- Signal d'erreur afférent, 50
- Simulation, 321
- Simultagnosie, 206, 222
- Sinus
 caveux, 9
 fistule du, 250
 ophtalmoplégie causée par une lésion du, 249
 thrombose du, 374
 ethmoïdal, 7
 frontal, 7
 latéral, thrombose du, 374
 maxillaire, 7
 paranasaux, 7
 pétreux
 inférieur, 26
 supérieur, 26
 sagittal supérieur, 26
 thrombose du, 374
 sigmoïde, 26
 sphénoïdal, 7
 transverse, 26
- Skew deviation*, 86
 alternante en regard latéral, 234
- Spasme
 d'habitude, 306
 en convergence, 225, 331
- Spasmus nutans, 259
- SPECT. *Voir* Tomographie par émission de photons
- Spectroscopie par résonance
 magnétique (SRM), 70, 81
- Sphénocaverneux (parasellaire), syndrome, 250
- Spirale de Tillaux, 56
- SR (*saturation recovery*), 70
- SRM. *Voir* Spectroscopie par résonance magnétique
- Stabilité oculaire, évaluation, 211
- Stéroscopie, test de, troubles visuels
 anorganiques et, 326
- Stilling-Duane, syndrome de rétraction de, 254
- STIR (*short tau inversion recovery*), 76
- Sturge-Weber, syndrome de. *Voir* Angiomasose cérébrofaciale
- SUNCT (*short-lasting unilateral neuralgiform headache with conjunctival injection and tearing*), 315
- Supranucléaires, voies, 209
- Suture
 coronale, 7
 ethmoïdofrontale, 7
 frontozygomatique, 9
 lambdoïde, 7
 sagittale, 7
 zygomatmaxillaire, 9
- Synéchie, irrégularité pupillaire et, 275
- Syphilis, 378
- T
- T1, pondération en, 70
- T2, pondération en, 70
- Tache aveugle, 28
- Tache de vin. *Voir* Nævus flammeux
- Taches blanches évanescences multiples,
 syndrome des, 117
- Tâches non visuelles, troubles visuels
 anorganiques et, 323
- TE (*temps d'écho*), 70
- Téléopsie, 201
- Terson, syndrome de, 368
- Tesla, 70
- Thrombose
 du sinus caveux, 374
 du sinus latéral, 374
 du sinus sagittal supérieur, 374
- Thyroïdienne, pathologies ophtalmologiques
 d'origine, 155. *Voir aussi* Orbitopathie dysthyroïdienne
- TI (*interpulse time*), 70
- Tic douloureux. *Voir* Névralgie du trijumeau
- Todd, paralysie de, 306
- Tolosa-Hunt, syndrome de, 250, 317
- Tomographie
 en cohérence optique (OCT), 82
 baisse visuelle et, 110
 par émission de photons (SPECT), 81
 par émission de positrons (PET), 81
- Torsion oculaire, réaction de, 217, 235
- Torticollis, spasmus nutans et, 259
- Toxoplasmose, 379
- TR (temps de répétition), 70
- Tractus ascendant de Deiters, 47
- Tractus optique, 175
voir aussi Bandelettes optiques
 syndrome du, 175
- Tronc artériel brachio-céphalique, 10
 inférolatéral, 16
 méningo-hypophysaire, 16
- Tronc cérébral, oculomotricité et, 44

- Trouble visuel
 - anorganiques
 - atteinte de la voie visuelle afférente, 323
 - examen, 322
 - prise en charge du patient, 333
 - transitoire
 - âge du patient, 183
 - binoculaire, 183, 196
 - durée, 183
 - examen clinique, 184
 - installation et résolution, 184
 - monoculaire, 183, 185
 - symptômes associés, 184
- Troubles oculomoteurs supranucléaires, 209
- Tumeur(s)
 - diplopie causée par une, 253
 - douleur faciale et, 319
- U
- Uhthoff, symptômes de l', 184
- Un et demi, syndrome, 238
- Unité Hounsfield (UH), 71
- Uvule ventrale, 48
- V
- Vaisseaux de shunts optociliaires, 127
- Vasculaire, système
 - anatomie, 10
 - imagerie, 78
- Vascularite
 - papillaire. *Voir* Papillophlébite
 - trouble visuel transitoire dû à une, 193
- Vasospasme, 313
 - trouble visuel transitoire dû à un, 195
- Veine(s)
 - angulaire, 26
 - basilaire de Rosenthal, 26
 - centrale de la rétine, 23
 - choroïdiennes, 23
 - de Galien, 26
 - de Labbé, 26
 - faciale, 26
 - jugulaire
 - externe, 26
 - interne, 26
 - ophtalmique
 - inférieure, 26
 - supérieure, 25
 - rétiennes, 23
 - vortiqueuses, 23
- Veinographie par résonance magnétique (VRM), 79
- Vergence, 210
 - déficits de la, 225
 - évaluation, 216
- Versions, 227
- Vertébrobasilaire, système, pathologie du, 364
- Vertige paroxystique positionnel bénin, 262
- Vestibulaires, dysfonctionnements, 217
- VIH infection au/sida
 - cytomégalovirus et, 375
 - herpèsvirus et, 376
 - leuco-encéphalopathie multifocale
 - progressive et, 378
 - lymphome du système nerveux central et, 375
 - mycobactéries et, 377
 - syphtis et, 378
 - toxoplasmose et, 379
- Vision
 - aveugle, 208
 - des couleurs
 - test de la, baisse visuelle et, 106
- Visuel efférent, système, 37, 209
- Visuospatiales, troubles des relations, 206
- Vitamine
 - A, carence en, 117
 - B₁₂, carence en, 164
- Vitré, anomalies, baisse visuelle et, 115
- Voies de l'oculomotricité. *voir* Oculomotricité,
 - voies de l'
- Voies visuelles antérieures, 27
 - bandelettes optiques et, 33
 - chiasma optique et, 32
 - cortex et, 34
 - nerf optique et, 29
 - rétine et, 27
- Voxel, 71
- W
- Wallenberg, syndrome de, 207, 217
- Weber, syndrome de, 239
- WEBINO (*wall-eyed bilateral internuclear ophthalmoplegia*) syndrome, 237
- Whipple, maladie de, 269
- Wyburn-Mason, syndrome de, 362
- Z
- Zona
 - manifestations ophtalmiques, 376
 - ophtalmique, 319
 - sida et, 376